FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1973 N°

U. E. R.
BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

86

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

Dominique BEAUFILS
né le 4 Janvier 1942 à Neuilly (Hauts de Seine)
Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

PROBLEMES POSES PAR LES FISTULES ARTERIO- VEINEUSES CONGENITALES PERIPHERIQUES

Président : Monsieur P. PADOVANI, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1973 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

Dominique BEAUFILS

né le 4 Janvier 1942 à Neuilly (Hauts de Seine)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

PROBLEMES POSES PAR LES FISTULES ARTERIO- VEINEUSES CONGENITALES PERIPHERIQUES

Président : Monsieur P. PADOVANI, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Dora,

qui m'a aidé de toute sa tendresse pendant mes études

A Nicolas, Laurence et Guillaume

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548021_0011

A mes Parents,

qui m'ont toujours aidé de leur exemple et de leur affection.

Qu'ils trouvent ici toute ma reconnaissance

A tous les Miens,

A tous mes Amis

A Monsieur le Professeur Paul PADOVANI

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse,

Qui fut mon Maître d'internat et guida avec une bonté paternelle mes premiers pas dans l'orthopédie,

Qu'il trouve ici le témoignage de ma très profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Alain MOUCHET,

Dans son service ce travail fut réalisé.

Qu'il trouve ici le témoignage de ma profonde reconnaissance pour l'enseignement qu'il m'a dispensé et les conseils que j'ai toujours trouvés auprès de lui.

A Monsieur le Professeur Agrégé Marcel GUIVARC'H,
en témoignage de ma reconnaissance pour les
conseils amicaux qu'il m'a prodigués

A Monsieur le Docteur Jacques MARQUAND,
qui m'a aidé dans ce travail de ses conseils amicaux et de tout son enthousiasme.
Qu'il trouve ici le témoignage de ma profonde admiration.

A mes Maîtres pendant l'Externat:

Monsieur le Professeur HUGUIER

Monsieur le Professeur MAHOUDEAU

Monsieur le Professeur COUVELAIRE

Monsieur le Professeur MORIN

Monsieur le Professeur KUSS

Monsieur le Docteur GRENET

Monsieur le Docteur DELAMARE

Madame le Docteur COTLENKO

A mes Maîtres pendant l'Internat:

Monsieur le Docteur JOUVE

Monsieur le Docteur KUNLIN

Monsieur le Docteur TESSIER

Monsieur le Docteur JEHIEL

Monsieur le Professeur BAUMANN

Monsieur le Professeur PADOVANI

Monsieur le Professeur DUBOST

Monsieur le Docteur LARGET

Monsieur le Docteur MOUCHET

et leurs assistants

PROBLEMES POSES PAR LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES CONGENITALES PERIPHERIQUES

INTRODUCTION

ET

HISTORIQUE

Bien qu'elles soient connues depuis plus d'un siècle, les fistules artério-veineuses congénitales continuent de poser des problèmes aux chirurgiens.

Leur classement nosologique dans le vaste cadre des malformations vasculaires congénitales n'est pas encore parfaitement établi.

La multiplicité des manifestations cliniques de ces fistules fait que le diagnostic est parfois très difficile.

Le caractère capricieux de leur évolution, leur fréquente multiplicité et leur souvent longue période de quiescence en rendent le diagnostic topographique et le traitement radical trop souvent tâtonnant et aléatoire.

C'est à ces écueils que s'attaquent les diverses techniques d'exploration dont le nombre croît depuis la découverte de l'angiographie,et continuera de croître.

Ce sont des manifestations cliniques dysharmonieuses, fonctionnellement gênantes, voire invalidantes que le chirurgien va s'acharner à améliorer sinon à guérir en s'attaquant à la cause profonde et sournoise:

La fistule artério-veineuse congénitale.

Malgré les progrès constants des techniques de chirurgie vasculaire, le traitement peut encore aujourd'hui nécéssiter des sacrifices tissulaires, des mutilations localisées, partielles ou totales du membre atteint.

Ainsi doivent être mis dans les plateaux de la balance des indications chirurgicales la gène fonctionnelle et le service rendu par l'intervention .

Il semble que les premières observations aient été décrites en 1827. C'est en effet cette année 1827 que G. Bushe publie une observation d'excision d'un " anévrysme anastomotique " de la tempe droite avec ligature carotidienne d'hémostase.

La même année, Prescott décrit un cas de gigantisme partiel d'un membre.

Il faut ensuite attendre encore 32 ans avant que Letenneur, en 1859, publie une observation d' " état cirsoïde des artères de l'avant-bras compliqué de phlebectasie artérielle ". Cette observation est en fait la première qui soit indubitable.

Les années suivantes vont voir la publication de quelques cas isolés: Krause en publie un cas en 1861; Gherini, Hewett et Gross en publient chacun une observation en 1867.

La première étude synthétique est faite en 1869 par Trélat et Monod qui analysent l'association d'une hypertrophie osseuse à des troubles tégumentaires et des dilatations veineuses.

Quelques observations isolées sont encore publiées (Obalinski en 1874 , Nicoladoni en 1875, Israel en 1877, Van Eiselberg en 1899) avant que, en 1900, KLIPPEL et TRENAUNAY décrivent le syndrôme qui porte leur nom, associant ostéo-hypertrophie, troubles tégumentaires et varices.

En fait cette description, suffisemment solide puisqu'elle persiste de nos jours, ne préssentait pas le rôle éventuel d'une malformation vasculaire congénitale.

C'est 7 ans plus tard que PARKES-WEBER établit la relation de cause à effet entre l'hémangiome et l'hypertrophie d'un membre.

En 1913 et en 1914, Ebstein et Push publient chacun un cas, en fait de nosologie douteuse.

En marge de tous ces travaux se prépare alors un évènement dont l'impor-

tance sera fondamentale non seulement pour l'étude des malformations vasculaires congénitales, mais pour l'avenir même de la médecine:
En 1923, Sicard et Forestier rapportent à la Société de Biologie les premières expériences d' " injection intra-vasculaire d'huile iodée sous contrôle radiologique " .
Ainsi naîssait l'artériographie qui devait prendre, du fait des services qu'elle rendait, un essor considérable.
Dès cette période, les études vont se multiplier, statistiques, avec les travaux de Rienhoff (1924), Reid (1925), Pemberton et Saint (1928), Lewis (1930) ; études systématiques également :
Woollard, en 1922, étudie l'embryogénèse des vaisseaux chez le porc.
Holman, en 1923 et 1924, étudie la physio-pathologie des fistules artério-veineuses congénitales. En 1929, Brown introduit l'étude de l'oxymétrie. En 1933, Horton publie le premier cas de fistule artério-veineuse identifiée par l'artériographie.
Enfin, en 1936, Vael et Mac Cord font la première étude systématique de 7 cas de fistules artério-veineuses congénitales " avec mention particulière des diagnostics posés par l'artériographie et les tests de saturation sanguine de l'oxygène " .
C'est alors que vont sortir les premiers travaux de Caby (1945), Servelle (1948), Leriche (1949), Martorell et Salléras (1950), Benchimol et Montéro (1950), Adams (1951), Jouve Bourdoncle et Bourde (1952) .
L'exploration des malformations vasculaires congénitales semble être à son apogée. En fait, elle continuera et continue encore à s'agrandir !

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

ET

CLASSIFICATION

Tenter de classer logiquement des affections apparemment aussi variées que les fistules artério-veineuses congénitales semble tenir de la gageure.

Il semble toutefois qu'il y ait un rapport assez fidèle entre les classifications basées sur l'embryologie et celles qui se rapportent aux formes anatomo-pathologiques rencontrées.

Malgré tout, une classification définitive n'est pas faite, et aucune n'a encore réussi à éclaircir tous les points obscures de cette pathologie vasculaire malformative.

Un exemple frappant en est l'anévrysme cirsoïde dont la génèse et le potentiel évolutif ne sont pas encore de nos jours parfaitement éclaircis.

Les classifications basées sur l'embryologie s'appuient sur les travaux de Woollard.

Embryologiquement, l'arbre vasculaire se forme avant le 10 ème semaine en 3 stades successifs.

Tout commence par l'apparition dans le mésenchyme primitif d'un système d'espaces vasculaires entrelacés renfermant du sang mêlé.

C'est le premier stade, ou stade " plexiforme ".

A ce moment; il n'existe encore ni artère ni veine différenciée.

C'est à partir de cette première ébauche que va s'individualiser l'arbre vasculaire définitif.

Les espaces vasculaires se résorbent en partie, et en partie fusionnent.

Des conduits artériels et veineux séparés apparaîssent de chaque côté du réseau capillaire, définissant ainsi le deuxième stade ou stade " réticulaire " .

Les éléments primitifs disparaîssent alors complètement, laissant la place au stade " tronculaire " où l'arbre vasculaire est définitivement

élaboré avec ses composants artériels veineux et capillaires.
L'arrêt ou la déviation du développement normal à l'un de ces stades va entraîner des malformations macro- ou microscopiques.
La persistance anormale du stade plexiforme se traduit par la présence d'un hémangiome. Les fistules artério-veineuses réticulaires et tronculaires sont également témoins d'un arrêt partiel de l'embyogénèse lors de l'un de ces stades.
Ainsi a_t_on grossièrement classé 3 types de malformations vasculaires.
En fait, cette première classification est inexacte car incomplète:
En effet, les malformations rencontrées sont le plus souvent mixtes.
D'autre part cette classification ne permet pas d'expliquer l'aspect évolutif particulier de nombre de ces fistules artério-veineuses: latence, aspect capricieux des récidives, transformation par traumatisme par exemple .

Sur le plan anatomo-pathologique, on distingue avec Cormier les
- fistules artério-veineuses simples, uniques ou en échelle;
- fistules plexiformes, macro- ou micro-fistules, localisées ou diffuses;
- et deux formes particulières:
    - l'anévrysme cirsoïde
    - le syndrôme de Klippel-Trenaunay

réalisant de véritables entités cliniques.

Sans chercher à prendre un parti quelconque, nous voudrions insister sur la classification donnée par Malan, qui a le mérite de tenir compte à la fois des données embryologiques et des données anatomo-pathologiques. Elle a en outrele mérite d'être complète.
Nous la reproduirons ici fidèlement:

A. Les anévrysmes artério-veuneux simples ou multiples

B. Les fistules par communication directe entre artère et veine

1. par contact direct

2. par un ou plusieurs canaux artério-veineux

C. les petites fistules artério-veineuses des tissus profonds

1. par canaux directs

2. par petits anévrysmes simples ou multiples d'origine veineuse

3. par importante dilatation pathologique des canaux de Sucquet

D. Les fistules très petites, innombrables, régionales, segmentaires, monoméliques

1. forme complète monomélique (syndrôme de Klippel-Trenaunay)

2. formes incomplètes

- ostéo-hypertrophie avec noevus sans varices
- ostéo-hypertrophie avec varices sans noevus
- ostéo-atrophie avec noevus
- noevus simple ou angiomateux
- noevus avec varices
- varices simples par fistule des régions non saphéniennes
- varices saphéniennes par canaux de Sucquet pathologiques

E. les formes mixtes.

Ainsi, Malan a donné des fistules artério-veineuses congénitales une classification permettant de déduire des données thérapeutiques.

Mais n'anticipons pas !

Nous voudrions par contre revoir 2 problèmes qui méritent qu'on s'y attarde: ceux de l'anévrysme cirsoïde et du Klippel-Trenaunay.

LE PROBLEME DE L'ANEVRYSME CIRSOIDE

Cette affection est encore de classement nosologique difficile.
C'est une fistule artério-veineuse congénitale, c'est parfois, du moins apparemment, une fistule artério-veineuse acquise.
La définition avancée par Leriche implique 3 critères:

- l'aspect radiologique de peloton vasculaire;
- l'allongement et la dilatation des vaisseaux;
- la présence clinique d'un thrill.

Fontaine définit l'anévrysme cirsoïde par une tétrade:

- séméiologique avec les critères de Leriche,
- hémodynamique définie par le phénomène de la " diversion " du sang,
- évolutive, et nous reverrons le caractère étonnant de cette évolution,
- biologique enfin, marquée par l'hyperthermie liée à la vaso-dilatation active régionnale.

Les théories pathogéniques sont nombreuses, rattachant cette lésion soit à un traumatisme, soit à une malformation dysembryoplasique, soit à plusieurs facteurs réunis.
Sans prendre un parti quelconque, nous passerons en revue ces différentes théories.

LA THEORIE TRAUMATIQUE

Nous la mentionnons bien qu'elle nous mène en marge des fistules artério-veineuses congénitales.
Leriche a sugnalé la possibilité d'éclosion d'un anévrysme cirsoïde sur un terrain vierge après traumatisme. Il peut s'agire d'un traumatisme unique ou le plus souvent de traumatismes répétés.

Ceci explique la localisation purement superficielle que Leriche leur attribue : Front, mains, cuir chevelu.
En fait, on a pu décrire des cas d'anévrysme cirsoïde de localisation autre : Fontaine et Coll. (1967) au niveau de la paroi abdominale; Mousseau et Coll. au niveau de la racine d'un membre inférieur.
Dans ces cas, la génèse de la lésion peut être double:
- ou bien, après rupture de capillaires artériels et veineux, la formation d'un anévrysme cirsoïde dans les mêmes conditions que celles d'une fistule artério-veineuse post-traumatique,
- ou bien encore, lors de la cicatrisation, un trouble de la néogénèse vasculaire réalisant ce que l'on pourrait appeler une " angiodysplasie acquise "

LA THEORIE MALFORMATIVE

Malan et Puglionisi situent l'anévrysme cirsoïde dans le cadre des angiodysplasies avec shunt artério-veineux au même titre que les syndrômes de Klippel-Trenaunay et Parkes-Weber, faisant de cette malformation une fistule artério-veineuse particulièrement active.
Il est connu qu'une telle lésion peut apparaître sur une malformation pré-existante, en général un angiome. Or l'Anévrysme cirsoïde ve se développer en 2 stades: latence plus ou moins longue puis dévelpppement cirsoïde précédant le 3 ème stade, celui des complications.
Il est difficile d'expliquer cette soudaine transformation cirsoïde d'une malformation pouvant rester uniforme la vie durant sans l'intervention d'un facteur déclanchant.
Ainsi prennent corps les théories dualistes.

LES THEORIES DUALISTES

Elles admettent 2 facteurs, avec le caractère déterminant du traumatisme sur la transformation cirsoïde de la malformation.

Par contre, le fait qu'un traumatisme puisse engendrer un anévrysme cirsoïde sur terrain vierge met en jeu d'autres facteurs, en particulier hormonaux.

Ceci ne peut s'expliquer que par l'intermédiaire de formations vasculaires normales capables de se modifier sous l'influence de ces facteurs.

Ainsi, nous arrivons au stade où l'on donne un rôle majeur aux canaux de dérivation artério-veineuse ou " canaux de Sucquet- Hoyer ".

LES CANAUX DE SUCQUET- HOYER

Ce sont des communications artério-veineuses normales et constantes.

Ils représentent une forme de terminaison particulière des vaisseaux, jouant un rôle régulateur en particulier hémodynamique, que Fontaine compare au trop-plein d'une baignoire.

Ils sont capables de s'ouvrir dans certaines conditions, mus par un appareil régulateur histologiquement comparable à un glomus neuro-vasculaire, sous l'influence de facteurs mécaniques et thermiques.

Ils ont également la propriété de s'ouvrir sous l'influence de facteurs hormonaux.

Ainsi peut-on expliquer l'éclosion d'un anévrysme cirsoïde lors de la puberté ou de la grossesse.

Olivier va plus loin, expliquant par l'ouverture temporaire de ces canaux de Sucquet les varices de la grossesse.

A côté de cela, on avait depuis longtemps préssenti le rôle favorisant des émotions. Abrahmson et Fontaine ont repris cette notion, incriminant des réactions vaso-motrices adrénergiques.

Enfin, il semble que ces canaux subissent également l'influence du système nerveux végétatif. Delaney et Scarpino, dans une étude récente, (1973), expliquent l'augmentation de la chaleur locale observée dans les suites des sympathectomies lombaires par l'ouverture de ces shunts artério-veineux superficiels.

Un dérèglement du système régulateur peut alors entraîner une mise en jeu pathologique de ces anastomoses.
Une fois mises en jeu, elles vont (Fontaine) de par leur plasticité continuer à se développer et se multiplier, expliquant l'aggravation constante et progressive de l'anévrysme cirsoïde.
Des arguments histologiques peuvent venir soutenir cette hypothèse:
La découverte par Oberling, sur une pièce opératoire de Leriche, d'une image rappelant un véritable névrome d'amputation, lui faisant parler " d'anastomoses artério-veineuses anormalement développées par suite d'une lésion ayant porté sur l'appareil régulateur de cette anastomose."

Ainsi se trouve expliquée la tétrade définie par Fontaine :
- <u>séméiologique</u>,l'anévrysme cirsoïde n'étant pas une entité nosologique mais une forme particulièrement active de fistule artério-veineuse, donc une fistule artério-veineuse congénitale,
- <u>hémodynamique</u>, et nous reverrons les autres conséquences possibles de ce phénomène de diversion lié au shunt artério-veineux,
- <u>évolutive</u> par le potentiel plastique de ces anastomoses expliquant l'évolution admirable de ces anévrysmes cirsoïdes,
- <u>biologique</u> enfin, si l'on admet le rôle thermo-régulateur par vaso-dilatation des glomis neuro-vasculaires.

Ainsi se trouve provisoirement définie la notion d'anévrysme cirsoïde qui, sans être une entité nosologique à part,
tout en faisant partie du cadre des fistules artério-veineuses congénitales par angiodysplasie,
doivent cependant être considérée comme une formation plutôt marginale.

LE PROBLEME DU SYNDROME DE KLIPPEL ET TRENAUNAY

Le syndrôme de Klippel-Trenaunay pose également un problème nosologique. Il pose le problème des angiopathies à retentissement osseux entre autres. En effet, 3 théories s'affrontent dans la définition étio-pathologique d'affactions dont Malan dit " qu'elles défient tout groupement ".

- la théorie liant le syndrôme de Klippel-Trenaunay à l'existence d'une fistule artério-veineuse congénitale,
- celle qui le relient à une malformation veineuse profonde,
- celle qui en fait une anomalie chromosomique.

Sans prendre, une fois de plus, position, nous nous contenterons de passer en revue ces différentes théories.

L'OSTEO-HYPERTROPHIE EST LIEE A UNE FISTULE CONGENITALE

Il est de fait que nombre de cas de Klippel-Trenaunay ont été rapportés, liés à une fistule artério-veineuse congénitale, entre autres les cas de Cormier, de Jouve, de Fontaine, de Pheline, de Mahoudeau, auxquels s'ajoutent 2 cas de notre série.

Pourtant, aucune preuve expérimentale ne peut en être donnée. L'induction reste notre seule preuve, la reproduction expérimentale exacte d'une telle lésion étant encore impossible.

ELLE EST LIEE A UNE MALFORMATION VEINEUSE PROFONDE

Cette hypothèse est également corroborée par des observations telles que celles de Mentha, de Bariéty, de Servelle, de Lindenauer S. Martin.

Ici, des preuves expérimentales peuvent être fournies.

On sait que l'hyperpression veineuse est capable de favoriser l'activité ostéoblastique (De Sèze et Ryckewaert), et l'on a pu observer des

ostéophytes sous-périostiques sur des membres variqueux.

Depuis 1930 l'on sait (Pearse et Morton) que les ligatures veineuses sont capables d'entraîner une accélération de la consolidation des fractures.

Ainsi, la stase veineuse serait suceptible d'induire une ostéo-hypertrophie par l'hyperpression qu'elle engendre.

Nous en retiendrons 2 preuves:

L'une expérimentale : les travaux de Servelle (1948) réussissant, par ligature des veines profondes, à créer des ostéo-hypertrophies expérimentales chez le jeune chien.

L'autre clinique : une observation de Foster et Kirtley (1959) rapportant le cas d'un enfant de 8 ans. Cet enfant présentait des varices de la racine d'un membre inférieur qui ont fait poser l'indication d'une ligature veineuse superficielle.

Moins de 4 mois après cette intervention apparaît une ostéo-hypertrophie du membre intéressé. C'est à cette occasion que l'on a découvert une obstruction de la veine iliaque externe, dont la " varice " était la voie de suppléance.

Que penser alors de l'étiologie de ce syndrôme de Klippel-Trenaunay ?

Rappelons que Klippel et Trenaunay ont décrit leur syndrôme sans faire mention d'une malformation vasculaire congénitale et que Parkes-Weber a rattaché ensuite l'hypertrophie osseuse à une anomalie vasculaire congénitale.

Depuis, les différents auteurs ne se sont pas encore mis d'accord sur une étio-pathologie de ce syndrôme.

Nous avons vu en particulier que Malan le classe dans les formes complètes

monoméliques de fistules artério-veineuses congénitales.
Olivier en fait une conséquence d'une malformation veineuse profonde.
En fait, rien ne prouve que, lorsqu'in existe une sténose veineuse profonde dans un syndrôme de Klippel-Trenaunay, l'angiome soit LUI responsable de l'ostéo-hypertrophie: nous avons vu combien d'angiomes persisteront la vie durant sans sugir de modification.
D'autre part, Jouve bourdoncle et Bourde objectent l'absence d'utilisation d'uhe technique permettant d'objectiver une fistule, et le fait que agénésie veineuse profonde et fistule artério-veineuse congénitale peuvent parfaitement coïncider, cette dernière intervenant, pour eux beaucoup plus souvent qu'on ne le pense dans le syndrôme de Klippel-Trenaunay.

Ainsi la majorité des auteurs établissent une relation de cause à effet entre l'hyperpression veineuse et l'ostéo-hypertrophie dans le syndrôme de Klippel-Trenaunay, que l'hypertrophie soit liée à une hyperpression par malformation veineuse ou par shunt.
Il faut alors considérer qu'il existe une dualité : les Klippel-Trenaunay par fistule artério-veineuse congénitale et par malformation veineuse profonde représentant, pour Lindenauer S. Martin, 2 entités différentes.

LA THEORIE CHROMOSOMIQUE

A côté de ces théorie admettant la relation entre la malformation vasculaire et l'ostéo-hypertrophie existe une autre théorie niant cette relation: la théorie de Van der Molèn, faisant du Syndrôme de Klippel-Trenaunay une maladie chromosomique.
Bien qu'aucune preuve expérimentale ne puisse être retenue, c'est sur un certain nombre de coïncidences, en particulier sur l'observation de

troubles oculaires associés au Klippel-Trenaunay que Van der Molen fait de cette maladie une Phacomatose, au même titre en particulier que la neuro-fibromatose de Van Recklinghausen et que l'angiomatose encéphalo-trigéminée de Sturge-Weber.

Il est encore trop tôt pour pouvoir porter un jugement sur cette théorie qui, tout en étant très séduisante, n'en est pas moins qu'une hypothèse.

Hypothèse séduisante, disions-nous.

En effet, on trouve, dans le cadre des phacomatoses des cas d'hypertrophies associées à des manifestations cutanées cobgénitales:

Dans la neuro-fibromatose de Van Recklinghausen, à côté des troubles cutanés, on peut observer des lésions hypertrophiques des membres :

- parfois, et ceci nous entraîne hors de notre sujet, des hypertrophies de type élephanthiasique, mais le diagnostic ne souffre pas d'hésitation dans ce cas,

- surtout des hypertrophies locales ou générales d'un membre intéressant tous les constituants de ce membre, en particulier les vaisseaux expliquant alors l'augmentation de la taille des vaisseaux remarquable dans les fistules artério-veineuses congénitales.

C'est également le cas de la maladie de Sturge-Weber qui associe un angiome du territoire du Trijumeau à des angiomes pouvant intéresser dans certains cas le tronc ou les membres.

Et particulièrement troublante est l'association d'un syndrôme de Klippel-Trenaunay à une maladie de Sturge-Weber.

Coïncidence ou association malformative, tout cela n'est, rappelons-le qu'une hypothèse.

Disons toutefois que Kissel et Coll. placent le Klippel-Trenaunay en marge des phacomatoses.

Ainsi avons-nous défini, ou plus exactement tenté de définir la place nosologique des fistules artério-veineuses congénitales.
Cette définition nosologique nous permet de séparer ce qui est fistule artério-veineuse congénitale de ce qui ne l'est pas, en tenant compte des incertitudes que nous avons mentionnées.
Nous ne retiendrons donc, dans cette étude, que ce qui est indubitablement définissable comme telle, c'est-à-dire de celles qui ont fait objectivement leur preuve.

Nous en avons retenu 7 cas :

- un cas de fistule artério-veineuse congénitale simple de l'avant-bras
- 2 Klippel-Trenaunay par fistule artério-veineuse congénitale
- un anévrysme cirsoïde des vaisseaux linguaux
- un cas de fistules intra-osseuses étagées
- un cas de fistule artério-veineuse congénitale multiple et complexe.

Ces 6 cas ont été observés et traités dans le service de notre Maître Alain Mouchet.
Nous y avons ajouté un cas d'anévrysme cirsoïde de la main avec fistules artério-veineuses étagées de l'avant-bras et du pli du coude observé et en cours de traitement dans le service de notre Maître Paul Padovani, en raison tout particulièrement des problèmes thérapeutiques qu'il pose, non encore entièrement résolus, mais Oh! combien difficiles.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Photo n° 1

Monsieur Mou... Roger, 42 ans, est admis dans le service le 17 Mars 1960 pour un paquet variqueux de la face postérieure de l'avant-bras droit.

Cette lésion est apparue alors que le malade était âgé de 10 ans, et

ne l'a jamais gêné jusqu'en Février 1960, date à laquelle se constitue une thrombose à ce niveau.

Malgré un traitement anti-coagulant apparaîssent un engourdissement de la main et des douleurs de l'avant-bras lorsque le malade écrit.

Le caractère très inhabituel de ce paquet variqueux fait poser l'indication d'une artériographie qui est pratiquée le 24 Mars, (Photo n°1) et nous permet de confirmer le diagnostic de fistule artério-veineuse.

L'intervention a lieu le 30 Mars 1960 (Dr. J. Marquand) :

" Excision d'un paquet variqueux à la face postérieure de l'avant-bras droit. La dissection permet de découvrir l'existence d'une artériole au ras de l'aponévrose, s'anastomosant avec la partie antérieure du paquet variqueux.

Ligature de l'artériole par un point en X.

Fermeture sur drainage filiforme au crin. "

Histologie (Dr. Vermès)

" l'étude du fragment montre du tissus conjonctivo-adipeux avec des vaisseaux relativement importants d'allure plutôt veineuse dont la paroi est en partie sclérogène.

Deux, parmi eux, sont contigus et présentent une thrombose récente.

Au niveau de l'autre, on note une excroissance en partie sclérogène de la lumière, représentant peut-être un thrombus organisé. On note dans le tissus conjonctivo-adipeux un certain nombre de petits vaisseaux artériels et veineux."

Les suites ont été parfaitement normales.

Nous avons malheureusement perdu ce malade le 6 Mars 1961 d'une métastase pulmonaire d'un cancer du rein .

C'est donc le cas le plus simple, celui de la petite fistule unique

dont le diagnostic clinique a été immédiatement évoqué même en l'absence de battement et de thrill au niveau des varices.

OBSERVATION N° 2

Le jeune Ass... Daniel est âgé de 13 ans lorsqu'il est adressé le 21 Juin 1954 par le professeur Padovani pour une inégalité de longueur des membres inférieurs associée à des troubles faisant évoquer une étiologie vasculaire.

Daniel a 8 ans lorsque ses parents remarquent pour la première fois une inégalité de volume puis de longueur de ses membres inférieurs.

Lorsque nous le voyons, il ne se plaint d'aucun trouble subjectif, si ce n'est de discrets fourmillements dans le membre intéressé.

Cliniquement, il existe une hypertrophie de ce membre, plus long de 4,5 centimètres. Le tour de cuisse est identique au droit, par contre le tour de jambe est supérieur de 3,5 centimètres.

Il existe une tache angiomateuse de 3 centimètres de diamètre en arrière du condyle interne, ainsi que des taches pigmentaires disséminées de façon diffuse à la face interne de la jambe et de la cheville.

A cela s'ajoutent:

- des varices, sans caractère pulsatile,
- une augmentation de la chaleur locale.

Tous les pouls sont perçus de façon symétrique.

Une artériographie est pratiquée le 23 Juin, montrant la présence d'une fistule artério-veineuse.

La phlébographie n'a apporté aucun élément qui puisse être intéressant.

Malgré l'allongement du membre inférieur gauche, l'absence de gêne fonctionnelle importante pour l'enfant a conduit à l'abstention opéra-

toire.

Photo n° 2

Il est revu en Décembre 1972:

L'allongement du membre inférieur est resté le même, aucun trouble nouveau n'est apparu. Il ne présente aucune gêne, tout au plus un discret oedème malléolaire vespéral. (Photo n° 2)

OBSERVATION N° 3

Photo n° 3

Monsieur Lel... Jacques, 42 ans, est hospitalisé le 21 Mai 1970. Ce malade avait 15 ans lorsque sont apparues des varices du membre inférieur droit dont on s'aperçoit qu'il est plus long que le gauche.
Ce membre présentait une tache angiomateuse s'étendant à toute sa hauteur.

Depuis quelques mois, le malade accusait des sensations de lourdeur du pied droit.

A l'examen, on remarque, outre la tache angiomateuse, une capillarite importante et des varices volumineuses, diffuses, de la face antérieure de la cuisse et de la jambe, descendant jusqu'à la face externe du pied, avec des varices scrotales droites.

Le membre inférieur gauche est également variqueux, mais ces varices sont d'apparition récente, et beaucoup moins importantes.

Le membre inférieur droit est augmenté de volume par rapport au gauche: 2 centimètres de plus en longueur, 2 centimètres de plus aux tours de cuisse et de jambe.

Il existe en outre un oedème malléolaire important: le tour de la cheville droite est de 4 centimètres supérieur au tour de cheville gauche.

L'artériographie pratiquée le 28 Mai (Photo n° 4), montre la présence d'une fistule artério-veineuse naissant d'un peloton artériel de la Péronière. Les artères sont de calibre normal.

La Phlébographie pratiquée le même jour montre l'existence d'un réseau veineux très dilaté à droite, avec insuffisance valvulaire et dilution rapide du produit de contraste. Mais on ne note aucune altération malformative sur ce réseau.

Le malade est opéré le 2 Juin 1970 (Dr. J. Marquand)

" incision à la partie moyenne de la jambe droite, 1 centimètre en arrière du bord interne du tibia. Décollement du soléaire. Le paquet tibial postérieur est bien vu. On ne réussit pas à bien voir l'artère péronière, mais la fistule est découverte dans l'épaisseur du soléaire, à sa face profonde. Il existe là un important réseau veineux que l'on résèque en périphérie, excisant tout le paquet. Fermeture sur un drain de Redon

laissé dans le décollement musculaire . "

Histologie (Dr. Vermès)

" L'étude des fragments montre des images d'allure artérielle et veineuses juxtaposées, et une sorte de dilatation vasculaire à parois sclérosées, de type plutôt veineux, en connexion étroite avec les vaisseaux précédemment cités, pouvant correspondre à la zone de communication artério-veineuse. "

Photo n° 4

Les suites sont simples.

Le malade est réhospitalisé le 27 Octobre 1971 pour stripping de ses varices. Il n'y a plus de signe de fistule artério-veineuse.

Le 12 Novembre, on fait une tentative de stripping : Malgré une dissection poussée, on ne trouve pas de trace de veine Saphène, ni dans le triangle de Scarpa, ni dans le creux poplité.

Le malade est revu en Décembre 1972 . (Photo n° 4)

Il persiste un réseau variqueux diffus, mais non tendu et beaucoup moins important.

Le malade est très soulagé sur le plan fonctionnel : le membre inférieur est beaucoup moins lourd ; beaucoup moins de fatigue du pied. Il existe simplement un peu d'oedème malléolaire vespéral.

Il a fait 2 paraphlébites, jambière en Janvier 1972 et crurale en Juillet 1972.

Le membre inférieur droit reste un peu plus gros que le gauche.

Ces 2 cas sont donc sans aucun doute possible des syndrômes de Klippel-Trenaunay. La fistule artério-veineuse congénitale responsable a fait ses preuves radiologique et opératoire dans chacun de ces 2 cas.

En outre, on ne note aucune anomalie veineuse profonde sur les phlebographies de ces malades.

Ces 2 observations viennent donc augmenter le nombre des cas de Klippel-Trenaunay par fistule artério-veineuse congénitale.

OBSERVATION N° 4

Madame Coh... Marcelle, âgée de 33 ans, est adressée le 7 Juin 1956 pour une tuméfaction sous-maxillaire gauche.

L'histoire est la suivante: En Avril 1954, au décours d'un accouchement

particulièrement difficile, cette malade présente un oedème cervico-facial avec purpura, le tout s'amendant en 3 à 4 jours. Seule persiste cette tuméfaction sous-maxillaire gauche.

A l'examen, cette tuméfaction molle s'avère vasculaire car animée de battements synchrones au pouls, et s'accompagnant d'un souffle et d'un thrill irradiant le long de la branche horizontale du maxillaire inférieur. L'étét général est bon. Le reste de l'examen somatique est normal.

Photo n° 3

L'examen O.R.L. attribue la topographie de la lésion au territoire des vaisseaux linguaux, car il existe une surélèvation de la moitié gauche de la base de la lanoue.

L'artériographie carotidienne est pratiquée le 11 Juin 1956 (Photo n° 5) Elle montre un volumineux peloton vasculaire situé au niveau de la loge sous-maxillaire. Il n'y a pas d'image directe de fistule artério-veineuse, mais un retour veineux quasi-simultané.

La malade est opérée le 15 Juin 1956 (Dr. A. Mouchet)

" Incision arciforme au bord inférieur du maxillaire inférieur gauche se terminant sur le sterno-cleïdo-mastoïdien. Dissection de la région bi-carotidienne avec passage d'un lacs sous les carotides primitive, externe et interne pour assurer l'hémostase provisoire. On incise au bord du maxillaire en liant les vaisseaux.

On incise ensuite, le long du Mylo-Hyoïdien, l'aponévrose cervicale moyenne. Après libération du maxillaire, l'exposition de la lésion artério-veineuse confirme qu'elle est bien constituée par une fistule entre l'artère et les veines linguales. Il existe d'ennormes veines distendues le long de la paroi pharyngée. On résèque aummaximum ce peloton vasculaire.

Fermeture sur drainage aspiratif."

Histologie (Dr. Vermès)

Le fragment examiné montre des structures en partie difficilement appréciables. On note au moins une ectasie vasculaire avec des parois présentant des zones sclérogènes, et le bouleversement partiel du système des fibres élastiques. "

Les suites ont été parfaitement simples. Nous avons melheureusement perdu de vue cette malade.

Cette observation entre probablement dans le cadre des anévrysmes cirsoïdes. Si l'on s'en réfère à ce que nous avons dit précédemment de cette malformation, nous retrouvons les critères de Leriche.
Pour ce qui est de la tétrade de Fontaine, il nous manque le critère évolutif, car nous avons perdu de vue cette malade; il nous manque également le critère biologique, car nous n'avons pas cherché l'augmentation de la chaleur locale.
Par contre, nous retrouvons certains facteurs sur lesquels nous avons insisté :

- traumatique, dans la mesure où l'on veut bien considérer comme " traumatisme " l'hyperpression engendrée par les afforts de poussée, et dont témoigne le purpura cervico-facial.
- hormonaux, chez cette parturiente, et peut-être la décharge d' Adrénaline déterminée par le stress d' accouchement difficile.

Ainsi croyons-nous pouvoir classer cette malade dans le cadre des anévrysmes cirsoïdes, sans toutefois pouvoir être affirmatifs.
Mais nous ne sommes pas les seuls dans ce cas.

OBSERVATION N° 5

Monsieur Ber... André, 16 ans, est admis le 8 Juin 1961 pour des varices du bord externe du pied apparues en 1954.
Depuis 1 an sont apparues des taches pigmentaires sur la malléole intéressée.
L'examen révèle la présence de 3 paquets variqueux étagés: en regard de la tête, de la base du 5 ème métatarsien, et retro-malléolaire externe
Le diagnostic de fistule artério-veineuse est évoqué devant les pulsations systoliques et un souffle continu à renforcement systolique.

Mais seul le paquet antérieur est battant.

Ces lésions s'accompagnent d'une augmentation de longueur du membre de 4 centimètres par rapport au côté opposé.

Photo n° 6

L'artériographie est pratiquée le 12 Juin (Photo n°6).

Elle montre la présence des paquets variqueux opacifiés précocément, mais on ne voit pas directement la fistule.

Enfin, les artères afférentes sont normales.

Toutefois, en raison du caractère pulsatile des seules varices antérieures, on pense que c'est là le siège de la fistule.

Intervention le 14 Juin 1961 (Dr. J. Marquand)

" Incision longitudinale le long du bord externe du pied, sur le paquet antérieur, longue de 5 centimètres environs.

Dissection de proche en proche des varices battantes. On ne peut pas mettre la fistule en évidence, cependant, après dissection du paquet, on constate qu'il existe sur le bord externe du méta, en arrière de la tête, une gorge intra-osseuse de 2 centimètres de long sur ½ de large, dans le fond de laquelle on voit 2 extrêmités artérielles donnant en jet à travers le tissus osseux.

Cet endroit est très certainement le siège de la fistule.

L'electro-coagulation ne permettant pas de faire l'hémostase, on doit recourir à la cire chirurgicale utilisée par les neuro-chirurgiens.

Fermeture et pansement compressif. "

Histologie : " Les fragments soumis à l'examen contiennent du tissus conjonctivo-élastique, plusieurs larges sections veineuses dilatées à parois très minces et des sections artérielles à parois très épaissies surtout aux dépens de la média. On note la présence d'une sorte de cicatrice sous forme d'une bande scléro-hyaline à l'une des extrêmités du fragment. "

Suites : 3 semaines après l'intervention, la zone variqueuse située en arrière de celle extirpée se met à battre. On y entend un souffle à renforcement systolique.

Le malade est réopéré le 13 Septembre 1961.

" Dissection du paquet variqueux battant, en passant au large, menant vers la région plantaire. On ne voit pas nettement la zone de communi-

Photo n° 7

cation artério-veineuse, mais les battements ont complètement disparu.
Au niveau de la malléole externe existe un autre paquet variqueux qui n'est pas battant. Une incision retro-malléolaire externe en permet la dissection en passant au large. Les varices sont donc enlevées en bloc. Elles semblent contenues dans une coque fibreuse.
Fermeture et pansement compressif . "

Histologie : " les fragments de tissus conjonctif soumis à l'examen contiennent de multiples sections vasculaires, parfois typiquement artérielles, parfois typiquement veineuses, parfois enfin dystrophiques au point qu'il est difficile d'en déterminer la nature exacte.
Ces sections vasculaires sont généralement de calibre assez large.
On ne note pas d'altération inflammatoire ni de thrombus. "

Suites : Le malade ne présente aucun trouble jusqu'en 1968. Il a alors 23 ans.
On assiste à la réapparition d'une tumeur sous-et retro-malléolaire externe, pulsatile, mais sans souffle ni thrill.

L'artériographie pratiquée le 14 Février (Photo n° 7) montre la présence d'un peloton vasculaire adjacent à la péronière. Il n'y a pas d'image de retour veineux précoce.

On intervient donc pour la 3 ème fois le 16 Février 1968.
" Reprise de l'ancienne incision retro-malléolaire externe. Dissection du paquet vasculaire qui adhére à la face profonde de la peau. Ce paquet s'est creusé un nid à la face externe du calcanéum, aux dépens de l'aponévrose de recouvrement qui a disparu sur une pastille de 2,5 centimètres. La face profonde est donc collée sur l'os et une petite artériole collée sur le plan osseux semble l'alimenter. Elle est liée au Catgut.
Fermeture et pansement compressif. "

Histologie : " fragment de tissus cinjonctif hébergeant de nombreuses sections vasculaires juxtaposées, les une veineuses, les autres artérielles , à parois épaissies. "

Les suites sont simples. Le malade est revu en Décembre 1972 : Pas de récidive; la cicatrice est parfaite . Il n'y a aucune dilatation veineuse,

aucun trouble fonctionnel.

Il s'agit donc d'une observation de fistules intra-osseuses étagées. Il est remarquable de noter cette évolution progressive des paquets variqueux dont le battement n'apparaît qu'après cure de la fistule antérieure.

OBSERVATION N° 6

Monsieur Lep... Carlo, 38 ans, est adressé le 13 Juillet 1961 par le Docteur Rougé (Hopital de Senlis) pour une ulcération de la face antérieure de la cuisse droite ayant saigné abondemment.

L'histoire est la suivante:

Ce malade présente depuis l'enfance des varices de la jambe et de la cuisse droites qui ne l'ont jamais gêné dans son métier de tailleur de pierres.

En Janvier 1961, un éclat de pierre blesse un paquet variqueux susrotulien qui va saigner abondemment. Cette blessure va alors s'ulcérer et c'est une hémorragie importante au niveau de cette ulcération qui va justifier son admission le 11 Juillet 1961 à l'hôpital de Senlis, puis son transfert dans le service du Docteur Mouchet.

A l'examen, on est d'emblée frappé par la présence chez ce sujet jeune d'enormes dilatations variqueuses de la jambe et de la cuisse, sinueuses, dont certaines sont battantes. A leur niveau existent un thrill et un souffle continus à renforcement systolique.

Il n'y a pas d'hypertrophie notable du membre inférieur, ce que confirment les radios osseuses.

L'artériographie montre une image de retour veineux très précoce, sans

que l'on puisse voir directement la zone de communication artério-veineuse.

L'étude des gaz du sang montre une identité des gaz dans les sangs prélevés au niveau des varices et dans l'artère fémorale.

En raison du danger représenté par l'ulcération hémorragique, on pose l'indication d'une cure des fistules.

Intervention le 28 Juillet 1961: Dr; J. Marquand .

" Incision verticale antérieure de la cuisse droite, ne descendant pas jusqu'au genou où la zone ulcérée interdit toute intervention.

Cette incision est située en dedans des paquets variqueux, permettant de les récliner en dehors et de découvrir la partie haute de la face profonde des paquets les plus hauts où se situe une communication artério-veineuse. Sa ligature affaisse les paquets supérieurs. La communication est très bien vue.

La persistance de battements des paquets fait prolonger la dissection tout le long de l'incision, réclinant les paquets en dehors.

Ceci permet de découvrir au bord interne du Couturier, émergeant de l'aponévrose antérieure de la cuisse, une série de perforantes (6 à 8) sièges de fistules artério-veineuses. Toutes ces perforantes sont liées et les paquets variqueux, s'ils ne sont pas totalement affaissés, sont moins tendus. Seul reste battant le paquet variqueux du genou dont la cure est remise à un temps ultérieur, l'intervention ayant déja été très hémorragique.

Fermeture sur drain de Redon. "

Histologie (Dr. Vermès): " les sections pratiquées à travers la région de la fistule montrent, du côté artériel, une tendance proliférante de l'intima oblitérant en grande partie la lumière. La paroi veineuse est très épaissie avec, par endroits, une petite limitante élastique

et également une tendance proliférante de l'intima. On note une réaction sclérogène du tissus conjonctif péri-vasculaire. "

Les suites de cette première intervention sont simples.

Mais, dans les semaines suivantes, apparaîssent à nouveau un souffle et un thrill dans la région trochantérienne qui était libre auparavant.

On réintervient le 31 Aout 1961.

" Incision limitée dans la région trochantérienne pour ligature d'une fistule artério-veineuse de la partie haute de la face externe de la cuisse. "

Les suites seront compliquées d'une embolie pulmonaire - en l'absence de signes périphériques de phlébo-thrombose - traitée par anti-coagulants.

Le malade sort le 5 Octobre 1961.

Il est réhospitalisé le 6 Novembre de la même année pour la cure de son paquet sus-rotulien, qui est pratiquée le 24 Novembre.

" Ablation avec la peau d'un paquet variqueux artérialisé et pulsatile sus-rotulien droit . Sacrifice cutané de 2 paumes de main qui sera réparé par 2 greffes cutanées. La peau à ce niveau est noirâtre et ulcérée en son centre. Ablation en masse de la peau et du tissus cellulaire sous- cutané contenant le paquet variqueux. Le clivage profond ne peut être réalisé entre tissus cellulaire et aponévrose, car le paquet adhère à la face antérieure de l'aponévrose antérieure de la cuisse, qui doit être excisée avec lui, laissant à nu les fibres musculaires du quadriceps. A la face profonde de cette aponévrose, on trouve de multiples communications artério-veineuses. Elles sont excisées au prix d'une hémorragie assez importante. Les bord de la peau ne peuvent évidemment pas être rapprochés. On fixe les bords de la brèche aponévrotique à la face profonde du tissus cellulaire sous-cutané par plusieurs points de Catgut 0, remettant la fermeture à un temps ultérieur par greffe cutanée qui sera réalisée le 29 Décembre 1961. "

Histologie : " les fragments soumis à l'examen montrent la présence dans le derme, assez superficiellement, de très larges sections vasculaires partiellement thrombosées et dont la paroi a subi de très importantes modifications dystrophiques. Il est même difficile d'identifier d'après les caractères de cette paroice vaisseau en tant qu'artère ou veine, ou plus probablement communication artério-veineuse. Plus profondément, dans l'hypoderme, l'un des fragments prélevés montre la présence de nombreuses sections vasculaires groupées dont les caractères sont cette fois plus nettement veineux. Enfin, dans le derme superficiel, on note la présence d'un développement tout-à-fait anormal de capillaires qui n'ont pas typiquement un caractère angiomateux mais qui paraîssent être des capillaires de néo-formation entourés d'un important dépos d'hemosidérine, faisant supposer l'existence de phénomènes d'érythrodiapédèse. "

Les suites de cette 3 ème intervention sont compliquées:

Phlebite du membre inférieur droit sous traitement anti-coagulant;

Réapparition de plusieurs fovers pulsatiles de la cuisse droite.

Le malade est alors perdu de vue pendant 2 ans.

Revu le 14 Mai 1964, il présente à la face antérieure de la cuisse droite une masse saillante fusiforme, allongée suivant le trajet du Couturier et ayant l'aspect d'un anévrysme cirsoïde. La peau est recouverte de plaques telangiectasiques. En 2 endroits, à 5 centimètres au-dessous du pli inguinal et au-dessus de la zone greffée existent 2 ulcérations superficielles au niveau desquelles se sont produites 4 à 5 hémorragies importantes; qui ont pu être jugulées par compression.

Cette masse ne présente pas de battement visible, mais ces battements sont partout perceptibles.

Une artériographie selective (Photo n° 8) montre la présence d'innom-

Photo n° 8

brables shunts artério-veineux sur toute la hauteur de la fémorale profonde. Ces communications paraîssent étendues de la région du tenseur du Fascia Lata jusqu'au genou.

L'état cardio-vasculaire est par ailleurs parfaitement normal.

La 4 ème intervention a lieu le 24 Juin 1964 (Dr. A. Mouchet)

" Incision parallèle à l'arcade crurale droite. Refoulement du sac péritonéal. Découverte de l'artère iliaque externe qui est soulevée sur un lacs. Un clamp de Blalock non serré est placé sous l'artère. Incision au tiers inférieur de la cuisse sur le trajet vasculaire. Le Couturier est récliné en dedans et en arrière; incision de la lame aponévrotique du canal de Hunter. On repère et on isole à cet endroit l'artère fémorale. Pour avoir un meilleur jour, on fent l'anneau du 3 ème adducteur. Ensuite, on réalise une longue incision allant de l'arcade à l'incision inférieure. Le paquet vasculaire est isolé, l'artère libérée sur toute sa hauteur. Plusieurs communications artério-veineuses directes sont vues, isolées et liées. On se dirige ensuite vers la fémorale profonde. On incise une partie du muscle Vaste Interne. Toutes les branches à destination du muscle Crural ainsi que le tronc des artères circonflexes sont liés. On ne conserve que la branche interne descendant parallèlement à l'artère fémorale profonde. Ceci fait, comme il semble que toutes les varices battantes soient sus-aponévrotiques, on trace une incision elliptique partant en haut juste sous l'arcade, et aboutissant en bas au bord externe de la rotule.
Pas à pas, en liant les varices qui donnent des jets artériels, on excise la peau, le tissus cellulaire sous-cutabé et les veines artérialisées qui forment un enorme paquet autour de la face antérieure de la cuisse. A la partie inférieure, il est nécéssaire de tailler dans le muscle. On enlève le corps charnu du Droit Antérieur et on entame la partie basse et profonde du tendon quadricipital, car de grosses veines y pénètrent. On assure l'hémostase correcte par ligatureset electro-coagulations, et on confie le soin de la réparation de la vaste zone cruentée de la face antérieure de la cuisse au Dr. Pastoriza. "

Photo n° 9

Deux jours plus tard, on doit réintervenir pour un volumineux hématome. Les suites seront alors simples, et le malade quittera le service le 10 Septembre 1964.

Il est revu en Novembre 1965: la large greffe de la cuisse est complètement cicatrisée; il n'y a plus de fistule artério-veineuse.

L'articulation du genou est parfaitement mobile; la marche est normale,

la force musculaire du quadriceps parfaitement conservée.
Il est à nouveau revu en Décembre 1972: pas de signe de fistule artério-veineuse, la fonction du membre est normale, et le malade n'accuse guère qu'un peu de lourdeur le soir. (Photo n° 9)

Ainsi a-t-on l'exemple d'une fistule complexe ayant nécéssité 4 interventions successives et des sacrifices importants.

OBSERVATION N° 7

Photo n° 10

Photo n° 11

Monsieur Faï... Aissa, 33 ans, est adressé paf le C.H.U. d'Alger au Professeur Padovani pour des fistules artério-veineuses du membre supérieur drcit.

L'interrogatoire de ce malade est des plus difficiles, mais il semble que ces fistules soient connues depuis le plus jeune âge.

Le caractère gènant de ces fistules apparaît en 1959 avec des douleurs de la phalangette de l'index, dont le caractère lancinant finit par entraîner l'amputation en 1964.

En 1969, le malade subit une intervention pour fistules du 1er espace interosseux et du pli du coude.

En 1973, la persistance de fistules artério-veineuses se traduisant sur le plan fonctionnel par des douleurs permanentes entraîne l'hospitalisation dans le service du Professeur Padovani.

A l'examen, on trouve:

- des volumoneuses varices de tout le membre
- un thrill du 1er espace interosseux
  de l'éminence Thénar
  du pli du coude
- un souffle continu à renforcement systolique irradiant tout le long du bras
- une nette augmentation de la chaleur locale.

L'artériographie (Photo n° 11) montre une image d'anévrysme cirsoïde avec probablement des communications intra-osseuses (Photo n° 10) que pouvait déja faire suspecter la radio osseuse avec des images de lacunes et d'encoches.

Le malade est opéré le 22 février 1973 (Dr. Seguin)

" Voie d'abord en raquette à queue dorsale. Section du tendon extenseur

au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Dégagement du méta et section oblique.

Dissection progressive de très nombreux paquets veineux situés au niveau du 1er et du 2 ème espace inter-osseux en respectant l'innervation du pouce et du médius. Cette dissection permet d'enlever en bloc le méta et une bonne partie des éléments vasculaires anormaux avec ce qui reste du 2ème doigt.

Tous les paquets vasculaires ont été liés au catgut au fur et à mesure de leur dissection sous garrot.

Après levée du garrot, on complète l'hémostase qui s'avère très difficile au niveau de la face profonde du lambeau cutané qui saigne en nappe.

Ce qui reste du méta est régularisé à la gouge et recouvert par les muscles inter-osseux.

Réinsertion du tendon extenseur de l'index par 2 points sur l'interosseux du médius.

Fermeture sur un drain de Redon après régularisation du lambeau cutané.

Les suites sont simples sur le plan local.

Mais il persiste des signes de fistule artério-veineuse

- au niveau de la pulpe du médius
- au poignet en regard de l'artère cubitale
- au pli du coude, en regard de l'Humérale,

avec battements souffle continu et Thrill.

L'artériographie post-opératoire (Photo N° 12) montre nettement la présence d'un anévrysme cirsoïde au niveau du médius.

Le problème est donc le suivant :

Le malade ne souffrant plus, quelle conduite faut-il adopter vis-à-vis des fistules restantes?

Photo N° 12

Ainsi avons-nous exposé les observations de 7 cas de fistules artério-veineuses congénitales périphériques.

La symptômatologie clinique en a été claire, et le diagnostic positif, avec l'aide de l'artériographie, facile, ce qui est loin d'être toujours le cas, nous le verrons.

Les points difficiles ont été le diagnostic topographique exact, que nous n'avons pas toujours fait avant l'intervention, et le traitement.

Ces points, nous tenterons de les éclaircir .

E T U D E

C L I N I Q U E

Nous verrons, dans un premier stade l' étude analytique des signes des fistules artério-veineuses congénitales périphériques.

LA SYMPTOMATOLOGIE D'APPEL

Les raisons qio ont amené les malades à consulter ont été réparties entre les différentes manifestations clinique de façon assez harmonieuse.

ostéo-hypertrophie	1	14%
varices	1	14%
Tumeur pulsatile	1	14%
Diversion	2	28%
douleurs	2	28%
Thrombose	1	14%
Ulcération	1	14%
Hemorragies	1	14%

Tableau n° 1

Il est par contre remarquable de noter (tableau n° 1) que c'est dans un fort pourcentage de cas que des complications ont amené les malades à consulter.

Dans un seul cas un signe isolé a motivé cette consultation: l'ostéo-hypertrophie du 2 ème cas. La gène fonctionnelle était si peu importante que le malade n'a pas été opéré.

Dans tous les autres cas, les signes qui ont provoqué la consultation existaient depuis longtemps; mais avaient subi récemment une aggravation les rendant gênantes.

PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES OBSERVES

varices simples	4	58%
varices pulsatiles	2	28%
hypertrophie notable	3	43%
Troubles cut. cong.	2	28%
Souffle et Thrill	4	58%
tumeur pulsatile	1	14%
Oedèmes	2	28%
ulcération	1	14%
hemorragie	1	14%
cyanose	1	14%

Tableau n° 2

L'OSTEO-HYPERTROPHIE

Nous l'avons observée dans 3 cas, soit 43% .

Nous n'en avons pas tenu compte dans notre cas n° 6 car elle était minime et non rattachable avec certitude à la fistule artério-veineuse congénitale.

Une fois seulement cette ostéo-hypertrophie a motivé la consultation.

La fréquence en est variable et, à côté de nos 43%, nous trouvons 15% chez Szilaggi, 30% chez Yoshio Sako et Varco, mais 68% chez Fontaine.

Cette ostéo-hypertrophie est une augmentation harmonieuse de longueur et de calibre de l'os.

Son importance est éminemment variable, pouvant être très modérée, pouvant atteindre 8 à 10 centimètres (Poulet) .

Elle ne s'accompagne généralement pas de déformation, en dehors de certains cas particuliers que nous évoquerons à part.

Les parties molles participent au processus d'hypertrophiendu membre.

Elles contribuent au caractère harmonieux de l'augmentation de volume, bien que ce caractère harmonieux soit rendu inesthétique par la présence des varices.

L'ostéo-hypertrophie va pouvoir à elle seule poser des problèmes orthopédiques en dehors de tout problème vasculaire :

En effet, elle va pouvoir retentir sur les articulations sus-jacentes, en particulier aux membres inférieurs où elle va entraîner une bascule du bassin du côté opposé, avec les conséquences que cela implique sur la statique rachidienne.

A cet égard, elle posera des problèmes thérapeutiques:

Problème de l'égalisation chirurgicale des membres inférieurs lorsque la compensation par talonnette s'avère insuffisante.

Rien n'empêche par ailleurs de penser qu'un diagnostic précoce chez l'enfant en période de croissance- et ce en l'absence de nécéssité d'un traitement vasculaire - permette un traitement préventif par épiphysiodèse

LES VARICES

C'est le signe le plus constant,conséquence de l'hyperpression veineuse liée au shunt artério-veineux.

Nous les avons noté 6 fois sur 7 malades, soit 85% des cas.

En fait, dans notre cas n°4, on ne pouvait pas parler cliniquement de " varices " profondes, bien qu'elles aient été constatées opératoirement.

Parmi les autres statistiques que nous avons prises comme référence, nous trouvons 61% chez Szilaggi, 100% chez Yoshio Sako et Varco, 100% également chez Fontaine.

Ces varices sont particulièrement évocatrices par leur apparition précoce à un âge où il est inhabituel de les observer;

elles sont souvent de localisation atypique et de volume très important, conférant au membre intéressé un caractère très inesthétique.

Enfin, elles sont unilatérales et, si elles sont bilatérales, frappent par l'asymétrie de leur volume et de leur localisation, les varices du côté sain étant en général des varices saphéniennes habituelles.

Leur caractère le plus évocateur est leur pulsatilité. Il évoque d'emblée la possibilité d'une fistule artério-veineuse congénitale.

En fait ce caractère est inconstant:

Nous avons observé ce caractère pulsatile dans 2 cas sur 7 soit 29%.

Certains (Pheline Delmas et Coudrier) attribuent l'absence de ce caractère pulsatile à la localisation très distale et au petit calibre des fistules .

En fait, à calibre de fistule égal, nous avons eu des varices non pulsatiles aussi bien que des varices pulsatiles.
D'autre part ces varices peuvent être localement battantes, les battements ne se propageant pas. C'est en particulier ce que nous avons observé dans notre 5 ème cas.
Nous verrons au chapitre de l'évolution que ce caractère non battant en aval ne doit avoir aucune signification topographique vis-à-vis de la fistule.
Enfin, des épreuves basées sur des techniques modernes (étude de la réflexion des ultra-sons par l'effet Doppler) permettent de révèler un caractère systolique cliniquement inapparent.
Quoi qu'il en soit, seul le caractère pulsatile permet d'affirmer cliniquement l'existence d'une fistule artério-veineuse congénitale en l'absence d'autre signe clinique.
En effet les phlebectasies congénitales peuvent être le témoin d'autres malformations vasculaires congénitales profondes: nous avons vu la possibilité de syndrôme de Klippel-Trenaunay sans fistule artério-veineuse congénitale.
Même en l'absence d'hypertrophie osseuse, les dilatations veineuses peuvent représenter la voie de suppléance d'une agénésie d'un tronc veineux profond. C'est le premier type dans la classification de Olivier.
Rappelons à ce sujet le cas de Foster et Kirtley.
Enfin les angiomatoses variqueuses (3ème type de Olivier) ne permettent pas d'affirmer avec certitude l'absence d'une fistule artério-veineuse microscopique: nous avons vu à propos de l'anévrysme cirsoïde ce qu'il fallait en penser.

Les varices, de symptôme, peuvent devenir complication.

- Elles sont capables de donner les troubles trophiques de toute varicose.
- Elles sont surtout suceptibles de s'ulcérer localement, spontanément ou à l'occasion d'un traumatisme (comme chez notre 6 ème malade) pouvant entraîner alors des hémorragies importantes et récidivantes du fait de l'hyperpression veineuse, et en particulier des " coups de bélier " systoliques.
- Elles peuvent enfin se thromboser, génératrices de douleurs, comme ce fut le cas de notre premier malade qui consultait pour cette raison au bout de 32 ans de coexistence pacifique avec ses varices symptômatiques d'une fistule artério-veineuse de l'avant-bras.

Il ne faut pas non plus minimiser le potentiel emboligène de ces thromboses.

C'est dire d'emblée avec quel respect il faut considérer ces phlebectasies et faire une enquête étiplogique serrée avant de tenter tout geste chirurgical qui ne saurait être qu'inutile et dangereux.

LES LESIONS TEGUMENTAIRES CONGENITALES

Si elles font partie intégrante du syndrôme de Klippel-Trenaunay dans sa définition originale, du syndrôme de Parkes-Weber, elles ne sont pas constantes, et ne témoignent pas toujours d'une fistule artério-veineuse congénitale.

Nous avons retenu 2 lésions cutanées congénitales dans nos cas, soit 28% . Les taches pigmentaires que présentait notre 5 ème malade étaient acquises et probablement liées aux varices.

Dans nos 2 cas, il s'est agi de taches angiomateuses.

Dans plus de 50% des cas (Jouve) il s'agit d'un angiome ou d'un noevus.

Ces lésions cutanées congénitales sont retrouvées dans 66% des cas par Yoshio Sako et Varco, dans 83% des caspar Lindenauer S. Martin, et 67% par Szilaggi. Dans la statistique de Fontaine, on relève 71% d'angiomes et 14% de taches pigmentaires, soit 85% de lésions cutanées congénitales.

L'importance de ces lésions est des plus variables, et nous avons vu aussi bien l'angiome de petite taille que l'angiome occupant toute la hauteur du membre intéressé.

Ces angiomes sont, comme les varices, suceptibles d'entraîner des complications trophiques, en particulier de s'ulcérer. Il est aisément compréhensible que, dans ce cas, les hémorragies soient constantes, abondantes, répétées et rebelles, représentant une indication formelle à l'intervention.

Si elles sont capables de saigner, ces ulcérations sont également source d'infections traînantes, torpides, de traitement difficile et aléatoire. Il faut encore mentionner leur caractère volontiers douloureux.

Ainsi, en 1969, Kellerhouse et Ranniger présentent le cas d'un jeune noir présentant à la naissance un angiome plantaire - que la suite des évènements rattachera à une communication artério-veineuse du pied - occupant le quart de la surface plantaire. Cet angiome est resté silencieux pendant 11 ans , puis s'est ulcéré, source d'hémorragies et d'infection chronique, obligeant à l'amputation. Il s'agissait donc d'un angiome d'évolution grave en relation directe avec une fistule artério-veineuse congénitale du pied.

Il n'en est pas de même dans tous les cas: il peut exister une disproportion entre l'angiome et l'importance de la fistule, dans un sens ou

dand l'autre.

D'autre part, la topographie de l'angiome n'est pas obligatoirement en relation avec celle de la fistule, montrant bien la possibilité de polymalformations vasculaires congénitales à des stades embryologiques différents.

LES MANIFESTATIONS D'AVAL DE " DIVERSION "

Elles sont de nature ischémique. Le flux sanguin " volé " par le shunt artério-veineux est volé aux territoires sous-jacents, entraînant alors des troubles ischémiques.

Nous avons observé ces manifestations dans 3 cas sur 7 soit 43% .

Elles sont classiques et mentionnées par la majorité des auteurs .

Leriche, en 1951, mentionne des troubles trophiques distaux liés à l'ischémie. Jouve, en 1952 fait état d'ulcères distaux également liés à l'ischémie. De même Bourde, Poulet ont noté ces troubles d'aval liés à l'insuffisance circulatoire.

Szilaggi, en 1965, fait état de 39% de modifications d'aval de nature ischémique.

Deux faits frappent à la lecture des observations :

- les conséquences d'aval ne sont pas obligatoirement liées à l'importance du shunt;
- ces manifestations ont des expressions cliniques variées.

Nous avons vu, dans notre série du simple fourmillement (cas n° 2) à la douleur ischémique lancinante avec cyanose obligeant à l'amputation (cas n° 7) en passant par la douleur d'effort (cas n° 1).

Dans des cas publiés isolément, nous observons également la largeur de l'échelle d'intensité de ces manifestations d'aval, allant de la simple

diminution d'un pouls distal (Salinier et Foray) à la gangrène (Tice et Coll.)

Très instructifs à cet égard sont les travaux de Malan, bien qu'un peu en marge de notre étude.

En 1954, il rapporte 3 cas de " syndrôme fonctionnel de l'artère Tibiale antérieure dus à des dérivations sanguines à travers les communications artério-veineuses du talon " .

Ce syndrôme associait des douleurs dorsales du pied, une sensation de froid avec diminution objective de la chaleur locale.

Son 3ème cas a été opéré par ligature de tous les rameaux talonniers de la Tibiale postérieure, entraînant un retour à la normale.

Ce 3ème cas sert en 1955 d'observation princeps à l'étude de 6 nouveaux cas réalisant un véritable " syndrôme de capture " entraînant une ischémie des autres territoires, et que Malan appelle " Maladie dilatante des communications artério-veineuses ".

Ainsi se trouvent justifiés les troubles ischémiques observés depuis longtemps en aval d'une fistule artério-veineuse congénitale.

Bien qu'inconstants et de nature variable, ces troubles peuvent être un excellent appoint pour le Diagnostic.

LES TUMEURS PULSATILES

Il vaudrait mieux dire les formes pseudo-tumorales de fistule artério-veineuse congénitale .

Nous avons noté une fois (cas n° 4) cet aspect clinique de tumeur.

Dans ce cas, le diagnostic n'a pas connu d'hésitation du fait de la présence de signes de la série vasculaire.

Dans ces formes pseudo-tumorales (le terme pseudo- excluant toute

tumeur authentique, osseuse en particulier) la masse peut être en rapport direct avec la malformation, ou peut siéger à distance:
2 observations viennent illustrer ce cas:
Celle de Salinier et Foray (1971) rapportant le cas d'un enfant de 14 ans consultant pour une masse du volume d'un pamplemousse occupant les 2/3 supérieurs de l'avant-bras.
Le diagnostic de fistule artério-veineuse congénitale a été évoqué sur la présence de battements, d'un souffle et d'un thrill.
Radiologiquement, cette " tumeur " retentissait sur l'os, et il existait une incurvation du cubitus au contact de la tumeur.
L'artériographie a fait la preuve d'une fistule plexiforme aux dépens de l'artère cubitale, et dont la resection chirurgicale a entraîné la guérison.
L'observation de Greenhalg, Rosengarten et Calnan:
Il s'agit d'un malade de 39 ans porteur d'une fistule artério-veineuse congénitale de la main avec tableau clinique évident.
Ce malade consultait pour un syndrôme pseudo-tumoral de l'aisselle avec sensation deplénitude du creux axillaire et douleurs de l'épaule.
Ce syndrôme pseudo-tumoral était lié à une enorme dilatation des vaisseaux axillaires et a cèdé à la cure chirurgicale de la fistule de la main.
Ceci explique le caractère parfois trompeur de ces formes pseudo-tumorales de fistules artério-veineuses congénitales.

Nous avons étudié les principales manifestations cliniques pouvant témoigner d'une fistule artério-veineuse congénitale.

Nous disons bien " pouvant témoigner " car, rappelons-le, aucune de ces manifestation ne permet isolément de poser le diagnostic de fistule artério-véineuse congénitale, hormis le caractèrepulsatile des varices.
En effet:
L'OSTEOHYPERTROPHIE nous l'avons dit, ne témoigne pas toujours d'une telle fistule. En dehors du syndrôme de Klippel-Trenaunay par malformation veineuse ou phacomatose, il ne faut pas confondre l'ostéo-hypertrophie d'un membre avec l'ostéo-atrophie du membre opposé.
Il existe des cas d'atrôphie liée à une malformation vasculaire congénitale. Longuet, en présentant un cas, rattachait l'atrôphie au traitement radiothérapique subi 4 ans auparavant par son malade.
De Sèze et Ryckewaert mentionnent la possibilité d'angiomatose variqueuse s'accompagnant le plus souvent d'ostéo-atrophie avec décalcification.
Malan, dans la classification que nous avons citée, faisait état de fistules artério-veineuses congénitales à forme incomplète associant ostéo-atrophie et noevus.
En dehors de ces cas d'ostéo-atrophie " vasculaire ", les orthopédistes connaîssent bien les inégalités de longueur des membres inférieurs, en particulier par agénésie ou aplasie (Femurs courts congénitaux), sans parler des inégalités acquises, dont la principale étiologie est la poliomyélite, mais dont le diggnostic ne peut prêter à confusion.
LES VARICES : nous ne parlerons pas du problème des varices saphéniennes habituelles, ne posant pas de problème diagnostique réel, dont on sait qu'elles peuvent survenir à un âge encore jeune avec bien souvent dans ce cas une notion étiologique en général professionnelle, et dont on connaît également la possibilité d'asymétrie.
Pour ce qui est des varices congénitales proprement dites, nous ne nous

attarderons pas sur les différentes étiologies possibles; mais nous nous contenterons de rappeler la classification de Olivier en 3 types:

- les phlebectasies symptômatiques d'agénésie des veines profondes;
- les varices par fistule artério-veineuse congénitale
- l'angiomatose superficielle, et superficielle associée à des angiomes profonds

C'est dire l'intérêt majeur d'un éventuel caractère pulsatile.

LES LESIONS TEGUMENTAIRES CONGENITALES nous obligeraient à passer en revue tout un chapitre de la pathologie dermatologique.

Rappelons seulement qu'elles peuvent témoigner d'affections très variées extra-vasculaires et que, même d'origine vasculaire, elles ne témoignent pas obligatoirement d'une fistule artério-veineuse congénitale, et peuvent persister la vie durant sans se modifier.

Enfin LES TROUBLES DE DIVERSION peuvent faire évoquer bien des problèmes diagnostiques vasculaires ou sympathiques : sténose congénitale, syndrôme de Raynaud, voire celui d'une artérite juvénile.

C'est donc un examen clinique minutieux qui va conduire à l'approche du diagnostic en apportant un certain nombre d'éléments supplémentaires et très évocateurs:

LE SOUFFLE ET LE THRILL

Nous les avons trouvés 4 fois sur 7 malades, soit 58%.

Szilaggi en trouve 36%, Yoshio Sako et Varco trouvent 53% de malades présentant un souffle et 43% présentant un thrill.

Fontaine trouve 100% de thrill. Il faut noter toutefois que les cas décrits par Fontaine étaient des anévrysmes cirsoïdes, entité dont l'affirmation nécéssite la présence d'un thrill, comme l'exige Leriche.

Le souffle est toujours un souffle continu à renforcement systolique.
Il peut parfois paraître systolique pur, mais il s'agit uniquement de cas où la composante diastolique n'est pas audible, mais existe.
La même considération est applicable au Thrill.
Souffle et thrill peuvent se propager loin, mais peuvent également être localisés, audible et palpables au niveau des seules communications: c'est en particulier le cas de notre 7 ème malade.
Si, théoriquement, leur intensité maxima siège en regard de la fistule, il faut savoir, et Cormier a encore insisté sur ce point, que ce n'est pas là une règle formelle.
Classiquement, la compression de la fistule entraîne une disparition de ces signes avec bradycardie : signe de Nicoladoni et Branham.
En fait, il est exceptionnel de pouvoir comprimer une telle fistule; tout au plus peut-on comprimer l'artère afférente.
Présents, souffle et thrill permettent d'affirmer l'existence d'un shunt artério-veineux
Leur absence ne permet pas de préjuger d'un diagnostic, car nous avons vu la possibilité de fistules authentiques sans souffle ni thrill; en outre, il n'y a pas de parallèlisme entre l'importance de ces signes et le calibre de la fistule.
Rappelons à ce sujet la possibilité de localisation d'un souffle, comme nous l'avons vu chez notre 5 ème malade, alors qu'il existe des fistules sous-jacentes, et que les signes vasculaires se déplaceront au fur et à mesure des cures chirurgicales, comme si les fistules sus-jacentes se " réveillaient ".
Ainsi, souffle et thrill ont une enorme valeur positive, ne peuvent avoir de valeur négative, et surtout ne doivent pas avoir de valeur localisatrice absolue.

LE RETENTISSEMENT HEMODYNAMIQUE du shunt.

Il peut être mis en évidence par l'étude oscillométrique.

Si, dans certains cas, on peut noter une diminution des pouls périphériques en aval de la fistule, ce n'est pas toujours le cas.

L'oscillographie permet, elle, de préciser les modifications hémodynamiques que le doigt ne peut sentir.

On note, sur cette courbe, une augmentation des oscillations en amont de la fistule et une diminution en aval.

Ce signe, Malan l'a retrouvé dans 30 cas sur 44, soit 68% des cas étudiés.

L'AUGMENTATION DE LA TEMPERATURE LOCALE

C'est également un signe classique.

Nous avons vu qu'on l'a rattaché à l'importance de l' " activité " de la fistule.

Nous avons vu également que Fontaine enfait un élément indispensable pour définir l'anévrysme cirsoïde.

Dans notre série, nous avons noté ce signe 2 fois seulement:

En fait, nous ne pouvons porter de conclusion, car il n'a pas été recherché systématiquement. Dans notre 7 ème cas, en particulier, la différence thermique entre les 2 membres supérieurs était tellement flagrante qu'on ne pouvait pas l'omettre. Ceci illustre la variabilité de l'importance de cette différence thermique entre les membres, pouvant être minime, pouvant atteindre (Malan) 3 à 4 degrés.

Cette augmentation de la température locale a permi de faire des photographies dans la zone infra-rouge, dont l'intérêt iconographique est certain, mais qui ne semble pas, du moins pour l'instant, avoir un intérêt clinique majeur.

Ainsi le diagnostic de fistule artério-veineuse congénitale périphérique a pu être évoqué sur un certain nombre de signes plus ou moins éloquents, complètés par un examen clinique qui a apporté des arguments en faveur de ce diagnostic.

Il reste, grâce aux examens complémentaires, à confirmer le diagnostic et à tenter de localiser la ou les fistules, de façon à pouvoir poser l'indication chirurgicale et prévoir la tactique opératoire.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les examens complémentaires sont nombreux, de plus en plus perfectionnés. Ils visent en particulier à tenter de résoudre le difficile problème de la localisation de la ou des fistules.

L'ETUDE OXYMETRIQUE

Le sang artériel passant en shurt de l'artère à la vaine, on obtient un sang veineux sur-oxygèné.

Nous avons fait cette étude dans un seul cas : notre 6 ème.

Les conclusions en étaient éloquentes : le sang prélevé dans les varices avait la même saturation oxygènée que celui prélevé dans l'artère fémorale.

En fait l'interprétation de cette étude doit être circonspecte:

il peut y avoir des erreurs par excès, et Cormier insiste sur le caractère falsificateur de l'augmentation de la chaleur locale, de la respiration, d'une anesthésie générale.

Il peut y avoir des erreurs par défaut, en particulier du fait du faible calibre de la fistule.

C'est assez insister sur les critères qui devront être exigés:

Bourde exige un minimum d'augmentation de l'oxymètrie de 15% .

Il faut par ailleurs savoir que l'étude oxymètrique a d'autant plus de valeur que l'on est près de la fistule artério-veineuse.

Bourde, d'Allaines, Cormier insistent sur l'intérêt du prélèvement " sanguin à proximité de la fistule par cathétérisme, permettant en outre de faire une phono-angiographie.

Ainsi une augmentation de la saturation oxygènée du sang veineux est un argument d'importance pour le diagnostic positif.

Par contre, cette étude ne permet pas de localiser la fistule; enfin, sa négativité n'a aucune valeur.

L'ETUDE DE LA PRESSION VEINEUSE

Elle est modifiée dans les fistules artério-veineuses congénitales au même titre que dans les anévrysmes artério-veineux post-traumatiques.
On assiste à une augmentation de la pression veineuse qui prend, par ailleurs, un caractère systolique, comme pouvait le laisser prévoir le caractère battant des varices.
Nous obtenons une courbe de pression veineuse tendant à se rapprocher d'une courbe artérielle amortie.
Ici aussi, l'information peut être entachée d'erreurs,
soit par excès: due à la simple transmission mécanique par contiguité d'une artère dilatée;
soit par défaut, et; dans les petites fistules, l'absence d'augmentation significative de la pression veineuse ne permet en aucun cas d'infirmer le diagnostic.
Pour cette exploration encore, on a proposé l'étude manométrique par micro-sonde.
L'étude per-opératoire de cette courbe, associée à la phonographie peut permettre de localiser le siège des fistules en cours d'intervention.
D'Allaines exige en fin d'intervention un retour de la pression veineuse à la normale.

LA PLETHYSMOGRAPHIE

Une étude récente faite par Yao et Coll. porte sur le flux sanguin veineux musculaire et cutané.
Au niveau du muscle : il y a eu augmentation du flux dans 5 cas de micro-fistules sur 8 soit 62%, et une diminution dans 3 cas sur 8 soit 38% .

Dans 4 cas de macro-fistules, il n'a été notée aucune modification.
Au niveau de la peau : on a noté une augmentation du flux dans 8 cas de micro-fistules sur 8 soit 100%.
Dans 4 cas de macro-fistules, on a observé soit aucune modification, soit une diminution du flux.
Tous ces résultats montrent combien sont aléatoires les épreuves même théoriquement les plus fidèles.

L'ETUDE DE LA VITESSE CIRCULATOIRE PAR L'APPLICATION DE L'EFFET DOPPLER

Le principe en est le suivant:
On connaît les classiques expériences physiques de modification de la fréquence d'un son mobile par rapport à un point fixe: bruit d'une voiture passant devant un sujet immobile, sifflet du chemin de fer ...
Le principe consiste à faire des éléments figurés du sang une source apparente d'ultra-sons en faisant réfléchir sur eux un faisceau d'ultra-sons de constantes données.
Le faisceau réfléchi est capté et analysé sous forme d'une courbe qui va renseigner non seulement sur la vitesse circulatoire, mais sur son évolution en fonction du temps systolique et diqstolique.
Pratiquement, on dirige sur une artère un faisceau d'ultra-sons de 10 MHz à l'aide d'une sonde posée sur la peau à 45° et qui recueillera le faisceau féfléchi. Les différences de fréquence entre le faisceau direct et le faisceau réfléchi se traduisent par un bruit audible et sont enregistrées graphiquement.
C'est donc une méthode d'exploration anodine et facile à réaliser et à répéter, ne nécéssitant aucune incision, aucune ponction.

Normalement, la courbe de vitesse circulatoire accuse un pic systolique brutal, pouvant être suivi aux membres supérieurs de 1 ou 2 pics supplémentaires, au niveau des membres inférieurs d'une onde de reflux négative.
Dans le cas des fistules artério-veineuses, on observe un pic supplémentaire et amorti qui, pour Sabrie et Catton, représenterait le passage du sang à travers la fistule.
Les courbes veineuses sont encore peu élucidées et présenteraient (Barsotti et Coll .) une composante continue avec 2 modulations respiratoire et pulsatoire.
Il semble que cette épreuve soit d'une fidèlité extrême.
Sabrie et Catton ont trouvé des résultats positifs et concordants chez 100% de leurs malades.
En outre, chez 3 malades présentant apparemment une malformation purement veineuse, ils ont mis en évidence par cette technique une fistule artério-veineuse qui était passée inapperçue car trop petite.
En fait cette épreuve nécessite un appareillage coûteux et n'est pas encore entré dans les moeurs.
Il est probable qu'elle est promise à un grand avenir non seulement pour les fistules artério-veineuses, mais pour toute la pathologie vasculaire, pouvant permettre, en particulier en matière de pontage, de vérifier facilement et souvent la perméabilité du greffon, beaucoup plus simplement que par artériographies répétées.

LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

Ils consistent en radiographies simples osseuses, permettant de mesurer objectivement une différence de longueur d'un segment de membre,

permettant également de montrer des signes de fistule intra-osseuse,

Comme ce fut le cas chez notre 7 ème malede (Photo n° 10).
Mais nous reviendrons plus loin sur ces radios osseuses dont nous verrons que l'interprétation est loin d'être facile dans tous les cas.
Ils consistent encore en l'Artériographie, examen fondamental, et la Phlebographie.

L'ARTERIOGRAPHIE est, nous l'avons dit, l'examen fondamental en matière de fistules artério-veineuses congénitales.
Dans notre série, l'artériographie nous a donné des renseignements pour nos 7 malades, soit 100%.
Dans toutes les statistiques publiées, les chiffres évaluant la valeur diagnostique de cet examen dépassent 90%.
Elle fournit des renseignements de 2 ordres:
Diagnostiques et topographiques.

Eléments diagnostiques :

L'artériographie donne 2 types d'éléments diagnostiques:

Des signes directs de la fistule : c'est la visualisation de la fistule elle-même.

Nous avons obtenu ce type d'images chez 3 malades sur 7, soit 43%.
Nous trouvons des images directes de fistule chez 63% des malades de Szilaggi et Elliott, 71% de ceux de Yoshio Sako et Varco, 43% chez ceux de Fontaine.
Ces images sont celles d'anastomoses directes ou par l'intermédiaure de canaux ou de lacs sanguins angiomateux (Poulet) .
Leur mise en évidence artériographique nécéssite une technique impeccable, avecune artériographie selective; les meilleures images étant les plus précoces, il est indispensable de recourir à la sériographie rapide, ou mieux, au radio-cinéma.

Des signes indirects de fistule :

Le plus fidèle en est la présence d'un retour veineux précoce, l'opacification veineuse étant presque contemporaine de l'opacification artérielle.

Cette image est presque constante, et ce n'est que dans les fistules de très petit calibre et très distale qu'elle peut manquer.

Nous l'avons trouvée chez tous nos malades.

Fontaine l'a trouvé dans tous les cas hormis quelques cas de récidive.

Yishio Sako et Varco la trouvent dans 93% de leurs cas.

La valeur diagnostique de ce retour veineux précoce est telle qu'il permet à lui seul de confirmer le diagnostic en l'absence de signe direct.

A côté de cette image, il faut encore noter la possibilité d'autres signes indirects, de valeur d'appoint, sans valeur définitive :

- la diminution de l'opacification distale
- la présence d'une dilatation du réseau veineux d'aval
- une augmentation du nombre de branches artérielles parfois d'aspect anormal (Kittredge et Coll .)
- la présence de méga-dolich--artères en amont de la communication.

Rappelons à ce sujet l'observation de Greenhalg Rosengarten et Calnan où la dilatation artérielle d'amont dominait la symptômatologie fonctionnelle du malade, entraînant une sensation de pleinitude du creux axillaire et des douleurs de l'épaule, le tout cèdant à la cure d'une fistule artério-veineuse congénitale de la main.

Elements topographiques:

La valeur localisatrice de l'artériographie est indéniable dans tous les cas où elle montre l'image directe de la fistule.

Elle a encore une certaine valeur localisatrice dans les cas où le maximum de signes indirects est bien localisé. C'est en particulierv le cas des anévrysmes cirsoïdes. Ici, l'artériographie nous permettra un diagnostic topographique moins local que régionnal.

Mais il faut toutefois rester circonspect, car, même si les clichés permettent de localiser une ou plusieurs fistules, il ne permettent pas d'éliminer la possibilité d'autres fistules du même membre ou de la même région, comme ce fut le cas de notre 5ème malade qui présentait apparemment une fistule unique, alors que des fistules étagées, étaient en état de quescence.

C'est dire d'emblée la fragilité de l'argument artériographique comme critère de guérison.

La valeur topographique de l'examen est prise en défaut lorsqu'il nous montre un lacis d'images vasculaires occupant toute la région, où il est difficile de faire la part entre ce qui est artériel et ce qui est veineux.

Malgré toutes ces restrictions, l'artériographie reste toujours l'examen de base en matière de fistules artério-veineuses congénitales.

LA PHLEBOGRAPHIE

Elle est considérée par la majorité des auteurs comme secondaire.

Ceci est certainement exact lorsque l'artériographie est " parlante ".

Par contre, il peut être très instructif, dans les cas difficiles, de pouvoir faire une superposition des clichés artériels et veineux; pour faire la part de ce qui revient à chaque réseau.

Enfin, et ceci coule de source, la négativité d'une artériographie doit faire poser l'indication d'une phlebographie, car l'on a vu la possibilité de malformations veineuses pures capables de prendre le

masque d'une fistule artério-veineuse congénitale:
c'est ici reposer le problème du syndrôme de Klippel-Trenaunay par malformation veineuse pure.

LES RADIOGRAPHIES OSSEUSES

Comme nous l'avons dit plus haut, elles permettent de confirmer et de mesurer l'allongement osseux.
Elles permettent de voir des fistules intra-osseuses, avec leurs images le lacunes, d'orifices corticaux, pouvant nécéssiter la pratique de tomographies.
Mais ces signes radiologiques osseux peuvent faire défaut ou tromper:
Faire défaut: c'est le cas de notre 5 ème malade chez qui les radios osseuses étaient normales, et le diagnostic de fistule intra-osseuse posé opératoirement.
Tromper et faire errer le diagnostic:
Sur 3 malades de Guilleminet et Sautot, 2 se présentaient comme des histoires purement orthopédiques : l'un comme un traumatisme tibial, l'autre comme un genu flexum.
2 observations sont encore intéressantes à ce sujet:
Celle de Howard (1959) où le premier diagnostic fut celui d'une dysplasie osseuse (en l'absence de tout signe de syndrôme de Maffucci *) et l'indication de l'artériographie portée lors de l'intervention exploratrice.
Celle de Walker (1971) où le diagnostic porté devant une image lacunaire

---

* le syndrôme de Maffucci associe
  - un hemangiome caverneux
  - des phlebectasies
  - des lésions osseuses le plus souvent de type dyschondroplasique.

fut celui d'une ostéomyélite chronique, fit poser l'indication d'une drill-biopsie qui fut blanche, puis celle d'une intervention exploratrice. C'est l'importance de l'hemorragie au cours de cette intervention qui fit poser l'indication d'une artériographie et le diagnostic de fistule artério- veineuse congénitale intra-osseuse.

Ainsi peut-on dire que les radiographies osseuses, en matière de fistules artério-veineuses congénitales, ne doivent pas être considérées comme secondaires, mais doivent être scrutées et confrontées avec les données d'un examen clinique complet.

Nous avons passé en revue les données cliniques et para-cliniques permettant de faire le diagnostic de fistule artério-veineuse congénitale périphérique.

Le problème qui reste à résoudre est en fait le principal:

QUEL TRAITEMENT OPPOSER A CETTE MALFORMATION ?

Ce problème reste actuellement des plus difficiles à résoudre, en particulier du fait du caractère capricieux de l'évolution de la maladie, du fait de la difficulté fréquente qui caractérise le traitement chirurgical.

Ici plus qu'ailleurs, il faut à tout prix respecter l'adage :

Primum non nocere.

C'est pourquoi, avant d'envisager le traitement, il faut étudier les possibilités évolutives multiples de ces malformations .

EVOLUTION DES FISTULES ARTERIO - VEINEUSES CONGENITALES

L'évolution des fistules artério-veineuses congénitales est parfaitement imprévisible.

Cas n°	1er signe	1ère consult.	Tolérance
1	10 ans	42 ans	32 ans
2	8 ans	13 ans	5 ans
3	15 ans	42 ans	27 ans
4	31 ans	33 ans	2 ans
5	9 ans	16 ans	7 ans
6	enfance	38 ans	35 ans...
7	naissance	24 ans	24 ans

Tableau n° 3

La tolérance de la malformation est très variable (tableau n° 3) variant dans notre série de 2 à 35 ans.

Ceci explique la grande diversité des âges des malades consultant pour une telle malformation congénitale.

Du point de vue évolutif, nous ne pouvons pas tenir compte de nos cas

1, décédé d'une maladie maligne non vasculaire

4, perdue de vue

et 7 pour lequel nous n'avons aucun recul.

Sur les 4 malades restants, les évolutions ont été variables.

Notre 2ème malade n'a pas évolué du tout: son état est resté le même qu'en 1954 (soit 19 ans de recul), en particulier nous avons vu que la différence de taille entre ses membres inférieurs est restée la même.

Notre 3ème malade n'a pas présenté de récidive.

Mais notre recul n'est pas suffisant pour pouvoir porter une conclusion.

Il est intéressant de noter que, depuis son intervention, il a fait 2 para-phlébites.

Notre 5ème malade a récidivé dans le post-opératoire immédiat.

Il est curieux de noter que cette première récidive correspond cliniquement au réveil d'une fistule probablement présente au départ, mais dont la symptômatologie avait été entièrement masquée par celle de la fistule antérieure.

Ce passage de l'état de quescence à celui de patence pourrait expliquer certaines récidives, du moins à court terme.

Ce qui pourrait paraître peu banal est la récidive 7 ans après la 2eme intervention. Mais c'est une caractéristique des fistules artério-veineuses congénitales que ce potentiel évolutif à moyen et long terme.

Wilkinson, en 1971, a rapporté le cas d'un anévrysme cirsoïde du front ayant récidivé 18 ans après son exérèse.

Notre 6ème malade a également eu des récidives à court et moyen terme.

Actuellement, avec 9 ans de recul, nous le considérons comme guéri.

Mais il ne faut pas se laisser trop bercer par l'optimisme d'une réussite apparente lorsqu'on connaît la possibilité de récidive à long terme.

LES COMPLICATIONS

Nous avons vu que ce sont elles qui, dans la majorité des cas, provoquent la première consultation.

En fait, il fait voir dans ce terme de " complications " 2 faits distincts:

D'une part les complications au sens propre du terme;

d'autre part une étape évolutive à partir de laquelle la malformation

devient franchement gênante.

Les complications loco-régionnales ont été déja partiellement vues lors de la clinique.

Nous rappellerons :

- les troubles trophiques liés à la dilatation veineuse et à l'ischémie causée par la diversion. Parmi elles, les ulcérations suceptibles de saigner abondemment, de s'infecter de façon torpide, mettant parfois en jeu le pronostic du membre.
- les oedèmes dus le plus souvent à la dilatation veineuse, bien plus rarement à une décompensation cardio-vasculaire, nous y reviendrons.
- les thromboses veineuses, favorisées par la stase en amont, par les remous dans les lacs sanguins.

Elles peuvent, par la douleur qu'elles entraînent, provoquer la première consultation.

Mais la cure chirurgicale de la malformation n'en met pas à l'abri: c'est ce que nous avons vu avec notre 3 ème malade.

- les douleurs

Elles peuvent être le fait de l'ischémie déterminée par la diversion, c'est le cas de notre 7ème malade qui présentait des douleurs telles qu'elles ont entraîné l'amputation partielle d'un doigt;
c'est le cas de notre 1er malade qui présentait une petite douleur d'effort.

Elles peuvent également être le fait d'une thrombose veineuse, d'une compression (le malade de Greenhalg), ou de certaines formes osseuses: C'est ainsi que la malade de Howard, déja citée, avait consulté pour des douleurs osseuses.

- En fait , comme nous l'avons dit, la principale complication est le potentiel évolutif de cette maladie, pouvant prendre des proportions

monstrueuses, d'un seul tenant avant l'intervention, bien souvent secondairement malgré cette intervention.

Tel est le cas en particulier de certains anévrysmes cirsoïdes dont l'évolution a pu autrefois les faire qualifier de " tumeurs malignes ".

Tel est également le cas de certaines formes intra-osseuses.

Il faut tout particulièrement considérer leur potentiel évolutif : une malformation intra-osseuse localisée pouvant progressivement évoluer jusqu'à l'envahissement total de la diaphyse. On comprend qu'elle pose alors le problème thérapeutique sans commune mesure avec une forme localisée.

Les complications générales sont extrêmement peu fréquentes en regard de la gravité de l'évolution locale: c'est le retentissement cardio-vasculaire rare, mais possible.

Malan ne fait pas de rapport entre le retentissement cardiaque et la taille de la fistule.

Citons 2 cas :

Celui de Cormier (1964) : retentissement cardiaque majeur d'une fistule crurale complexe.

La malade de Howard (par combien de points passionnante !) présentant une asystolie avec dyspnée et souffle systolique de pointe.

Chez ces 2 malades, la décompensation cardio-vasculaire a cédé à la cure de la fistule artério-veineuse.

Rappelons toutefois que, bien que possible, cette complication n'en est pas moins très rare.

Ainsi est l'évolution des fistules artério-veineuses congénitales périphériques. C'est sur cette base, bien fragile que vont se construire les indications thérapeutiques .

LES PROBLEMES THERAPEUTIQUES

Le problème de l'indication thérapeutique est l'aboutissement logique de tout ce qui précède.

Il va se poser en 2 phases:

- celle de l'indication opératoire
- celle de la tactique opératoire.

Nous ne voudrions pas ici prendre position, mais seulement tenter de dégager quelques principes généraux.

QUELS MALADES FAUT-IL OPERER ?

Sur les 7 malades de notre série, 5 ont été opérés, 1 a pu bénéficier de l'abstention opératoire, le dernier a déja été opéré trois fois, et son problème est loin d'être résolu.

Pour les 5 malades opérés apparemment avec succès nous n'osons pas parler trop vite de guérison, étant donnée la possibilité de récidive.

Il faut pourtant noter que ceux que nous avons revus ont été opéré sur des indications guidées par une gêne fonctionnelle suffisemment importante poue justifier une tentative chirurgicale, et en ont tiré un bénéfice fonctionnel certain.

Le cas de notre 2ème malade, pour lequel nous nous sommes abstenu, est particulièrement sugnificatif.

Il est remarquable de noter que ce malade a été vu en pleine période de croissance (13 ans). Le processus évolutif semble s'être arrêté à cet âge puisque, 18 ans plus tard,la différence de longueur de ses membres inférieurs est restée la même.

Aurions-nous opéré cet enfant pour supprimer sa fistule artério-veineuse congénitale, nous mentionnerions maintenant l'excellent résultat de notre intervention.

C'est dans ces cas que se posera le seul problème orthopédique de l'in-

égalité des membres inférieurs, que nous avons déja évoqué.

A l'opposé de ce cas, celui de notre 7ème malade n'est, disions-nous, pas encore résolu.

Le problème thérapeutique en est passionnant et inquiétant.

Ce malade a déja été opéré en 1964 pour des douleurs intolérables : amputation de la 3ème phalange de l'index.

Il a été réopéré en 1969 : excision de fistules du 1er espace inter-osseux et du pli du coude.

Il a été opéré pour la 3ème fois en 1973 d'un anévrysme cirsoïde de l'index déja partiellement amputé : complément d'amputation emportant le méta-carpien correspondant.

Il reste, comme nous l'avons dit, une fistule du médius, une fistule du poignet et une fistule du pli du coude évidentes cliniquement, sans que l'on puisse affirmer qu'il n'y en a pas d'autre.

Par ailleurs, ce malade ne souffreplus, sa cicatrice est actuellement belle, il se sert presque normalement de sa main.

Or il s'agit d'un travailleur manuel, la malformation intéresse le membre supérieur en particulier la main DROITE.

Doit-on laisser se faire spontanément l'évolution dont on ne peut dire si elle se stabilisera ou si elle s'aggravera, pouvant imposer d'autres sacrifices radicaux ?

Doit-on opérer à nouveau ce malade avant que les fistules présentes ne prennent une importance imposant une nouvelle amputation, peut-être moins limitée, quitte à faire immédiatement des sacrifices dont on ne peut affirmer qu'ils entraîneront la guérison ni même l'amélioration ?

Voila le problème auquel se heurte le chirurgien devant toute fistule artério-veineuse congénitale: car imprévisible est le rapport entre l'importance du geste chirurgical et la qualité du service rendu.

Les statistiques montrent bien que tous les malades ne sont pas justiciables de la chirurgie:

Si, dans notre série, 6 malades sur 7, soit 85% ont été opérés,

en 1951, Leonard et Vassos opèrent 29 malades sur 79 soit 36%,

en 1965, Szilaggi et Elliot opèrent 10 malades sur 33 soit 33%,

en 1970, Yoshio Sako et Varco jugent opérables 70% de leurs malades.

Etant donnée la fréquente complexité de l'intervention, la possibilité d'être astreint à des interventions itératives, connaissant enfin le risque opératoire en particulier hémorragique, il faut adopter une solution de prudence et ne proposer la chirurgie qu'aux seuls malades présentant une gêne fonctionnelle ou des complications incompatibles avec une vie normale.

Même dans ce cas, faut-il tenter une intervention radicale de la fistule?

Tice et Coll. prétendent que " seuls sont justiciables de la chirurgie les malades présentant une fistule unique, des fistules localisées intéressant des artères larges et les veines proximales. "

A l'opposé, Malan élargit les indications aux fistules petites, multiples et disséminées.

Il semble qu'actuellement la majorité des chirurgiens se rangent à cette dernière opinion.

Si nous ne prenons pas position sur ce problème, nous ne perdons pas de vue que nombre de chirurgiens ont publié des cas de guérison ou de stabilisation au prix,il est vrai,d'interventions multiples et de difficultés techniques.

Nous espérons voir ainsi s'élargir le champ des indications opératoires.

QUELLE TECHNIQUE FAUT-IL ADOPTER ?

Quelles qu'en soient les modalités, le but unique est de SUPPRIMER

RADICALEMENT LA OU LES FISTULES .

Les ligatures à distance, les cures de varices ne représentent (Fontaine) que le complément de l'intervention radicale.

Cormier, en 1964 a parfaitement codifié les indications techniques :

- une fistule unique doit être sectionnée entre 2 ligatures;
- des fistules étagées doivent toutes être sectionnées entre 2 ligatures;
- les fistules plexiformes localisées doivent être excisées en bloc, cette excision pouvant comporter l'exérèse d'un muscle.
- les fistules multiples et diffuses nécéssitent l'exérèse de tout un muscle, un groupe voire une loge musculaire.

En dehors de ces problèmes vasculaires vont alors se poser les problèmes orthopédiques que nous avons vus, des problèmes plastiques; en particulier cutanés comme ils se sont posés pour notre 6 ème malade, enfin des problèmes de resection osseuse (malade de Greenhalg) .

Enfin, puisqu'il faut bien en parler, la possibilité d'amputation que Cormier réserve aux " formes graves et étendues, compliquées d'hémorragies et de communications osseuses multiples "

Malan ampute devant des troubles trophiques ou ischémiques majeurs, et devant un retentissement cardiaque important.

Parmi les statistiques, Leonard et Vassos ont amputé 15% de leurs malades, Coursley,Irvins et Baker 11% des leurs.

En dehors de cela, bien d'autres ont publié des cas isolés traités par amputation : Kellerhouse et Ranninger,(1969) , Huguier et Cerbonnet (1968), Guilleminet et Sautot (1963) entre autres.

Il faut enfin faire mention des problèmes particuliers posés par les anévrysmes cirsoïdes et les fistules intra-osseuses.

Les anévrysmes cirsoïdes

Dans la majorité des cas,le siége exact de la fistule est impossible à reconnaître, même opératoirement (Fontaine) .
L'exérèse en bloc est souvent rendue difficile, en particulier dans les formes localisées aux mains, par l'importance des rapports anatomiques.
Le problème de l'exérèse est alors plus difficile, celui du sacrifice osseux (métas, doigts) tout aussi aigu.
Fontaine, en 1967, fait état de 37,5% d'échecs, 25% de stabilisation, 37,5% de résultats satisfaisants, et 0% de bons résultats .

Les fistules intra-osseuses

Elles posent le problème; ici particulièrement aigu, des hémorragies, souvent difficilement contrôlables. Elles posent également des problèmes purement osseux, la résection osseuse étant autrement délicate et surtout la réparation particulièrement difficile.
Bien qu'à un degré mineur, nous nous sommes trouvés devant le problème de l'hémorragie intra-osseuse dans notre 5ème cas. Il a été facilement résolu par l'utilisation de la cire chirurgicale, employée par les neuro-chirurgiens pour l'hémostase crânienne, par les chirurgiens cardiaques pour l'hémostase sternale.
Howard, lors de l'intervention exploratrice pour " dysplasie osseuse " qu'il pratiqua sur sa malade, fut obligé d'utiliser 3 tubes de cire !
Guilleminet et Sautot rapportent 3 cas de fistules intra-osseuses ayant nécéssité uhe fois la résection d'un méta, une fois une trépanation osseuse, une fois une amputation de cuisse.
Walker rapporte un cas de fistule intra-tibiale traitée par excision d'un fragment tibial, ligature de tous les vaisseaux périostiques et repose du fragment tibial par agraffes et greffe en éclisse.
La malade, malgré des suites difficiles marquées par des interventions pour séquestrectomie et greffe osseuse, a complètement guéri.

Enfin, il se pose, en matière de fistules intra-osseuses, un dernier problème : celui de la possibilité de transformation maligne des malformations vasculaires intra-osseuses, ce que l'on peut rapprocher de la dégénérescence maligne des lésions osseuses du syndrôme de Maffucci.

Ainsi les fistules artério-veineuses congénitales périphériques sont bien souvent déroutantes non seulement par les aspects cliniques qu'elles peuvent prendre, mais surtout par les problèmes chirurgicaux qu'elles posent.

Si les indications chirurgicales sont dominées par l'espoir d'apporter une amélioration fonctionnelle à ces malades, la majorité des statistiques concernant le traitement chirurgical laisse une impression de déception :

Récemment, Yoshio-Sako et Varco ont donné une statistique de leurs résultats opératoires en fonction de la technique employée :

Sur les malades opérés, ils considèrent comme guéris 24% de leurs malades mais aggravés 28% .

C O N C L U S I O N

Les fistules artério-veineuses congénitales périphériques, on le voit, posent toujours de nombreux problèmes aux chirurgiens.

Si elles posent des problèmes théoriques d'ordre nosologique, elles posent surtout des problèmes pratiques à tous les stades:

- Le diagnostic, s'il est parfois facilement porté, peut parfois errer ou tromper, pouvant mener à une intervention exploratrice qui redressera brutalement ce diagnostic devant une hémorragie per-opératoire très importante et difficilement jugulable, faisant évoquer le fait d'une malformation vasculaire, et poser l'indication d'une artériographie. C'est cet examen le seul capable, en définitive, de porter un diagnostic exact.

- Le diagnostic positif étant établi, il est souvent très difficile voire impossible de faire un diagnostic topographique exact malgré les nombreux examens complémentaires proposés, dont certains sont des plus modernes mais pas toujours fidèles.

Ceci est en particulier le fait de ...

- L'évolution, imprévisible, capricieuse, certaines fistules patentes masquant temporairement la symptômatologie d'autres fistules latentes qui ne se révèleront qu'après une première intervention;
évolution également remarquable par ses récidives fréquentes et tout aussi imprévisibles, à court ou même à très long terme.

- La thérapeutique en est rendue très difficile, et l'on conçoit que la connaissance d'une telle évolution fasse longuement peser les indications opératoires, en sachant d'autre part que le risque opératoire, l'importance des sacrifices imposés par la cure radicale, seule intervention logique, ne sont pas toujours en rapport avec l'amélioration dont le malade pourra bénéficier.

Tout ceci fait que les fistules artério-veineuses congénitales périphériques restent dans la majorité des cas une malformation déconcertante pour le chirurgien et désespérante pour le malade.

Vu, le Président de Thèse:

Vu, le Doyen de la Faculté

Vu, et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

B I B L I O G R A P H I E

1 Abramson D.I.
pathophysiologie of arterioveinous shunts in the extremities
J. Cardio-vasc. Surg. Suppt. Sept. 1965, 217-230

2 Adams H.D.
Congenital arterio-veinous and cirsoid aneurysms
Surg. Gyn. and Obst. 1951,92, 693-697

3 d'Allaines Cl. Maillet R. et David P.
Comment localiser de façon précise les fistules artério-veineuses
Mem. Acad. Chir. 1963,89,14-15, 440-454

4 Alonso
Varices caused by congenital arterio-veinous fistula
Angiologica 1971, 23, 139-141

5 Andren L. Dymling J.F. Elner A. et Hageman K.Z.
Maffucci's syndrome. Report of 4 cases
Acta Chir. Scand. 1963,126,397-405

6 Arnulf
Fistule artério-veineuse congénitale du front chez un enfant.
Phlebologie 1968,21,357-362

7 Bariéty M. Servelle M. Poulet J. et Ruff F.
Angiomes veineux et dysplasies vasculaires congénitales des membres.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1967,118,1, 39-45

8 Barroso G.
Communicazioni artero-venose e sindrome di Klippel-Trenaunay
Arc. Bras. de Med. 1960,50,293-315

9 Barsotti J. Pourcelot L. Grecc J. Planiol Th. Kiniffo H.Y. et Castellani L.
Utilisation de l'effet Doppler en pathologie et chirurgie vasculaire périphérique.
Ann. Chir. Thor. cardio-vasc. 1972,11,4, 387-393

10 Benchimol A.S. et Montero J.B.
Fistulas arterio-veinosas congenitas
Le prensa Medica Arg. 1950,37,187-196

11 Bernstein E.F. Murphy A.E. Shea M.A. et Housman L.B.
Experimental and clinical experiences with transcutaneous Doppler ultra-sonic flowmeter.
Arc. Surg. 1970,101,21-25

12 Binglaw H.G.
Use ultrasound tranducer (Doppler) to localize peripheral arterio-veinous fistulas
Plastic Reconst. Surg . 1970, 46, 151-154

13 Birnstingl M.
Fistule artério-veineuse congénitale avec augmentation de croissance d'un membre.
Proc. Roy. Soc. Med. 1962,55,9,797-798

14 Bourde C.
Fistules artério-veineuses congénitales des membres
J. Chir. 1953,69,10,728-748

15 Bourde C.
Documents sur les fistules artério-veineuses des membres- essai de classification.
Arc. Mal. Coeur 1955,48,7,775

16 Bourde C. et Jouve A.
Problèmes diagnostiques et nosologiques posés par les fistules artério-veineuses congénitales des membres.
Pédiatrie 1957,12,81-84

17 Bouvrain Y. et Berthoumieux A.
Le retentissement cardiaque du syndrôme de Klippel- Trenaunay
Arc. Mal. Coeur 1957,50,626

18 Brown G.E.
Abnormal arterio-veinous communications diagnosed from the Oxygen content of the blood of regional veins
Arc. Surg. 1927,48,807-810

19 Bushe G.
Excision of an anastomoting aneurism from right temple, ligature of the external carotid to retrain haemorrage
The Lancet 1827,10,413

20 Caby F.
Essais sur l'étiologie et la pathogénie de l'anévrysme cirsoïde
J. Chir. 1945,61,128-138

22 Caby F.
Fistules artério-veineuses congénitales
Mem. Acad. Chir. 1953,78,6,152-157

23 Cormier J.M. Mignolt J. et Mathey J.
Syndrôme de Klippel-Trenaunay complexe par fistules artério-veineuses congénitales multiples.
Ann. Chir. 1959, 13, 3-4, 185-190

24 Cormier J.M. Bouchard F. Binet J.P. et Mathey J.
Fistule artério-veineuse congénitale d'un membre. Critique des examens para-cliniques
P.M. 1962,70,45,2115-2118

25 Cormier J.M.
Thérapeutique chirurgicale des fistules artério-veineuses des membres inférieurs.
P.M. 1964,72,46,2717-2725

26 Cormier J.M. Dubois Y. Binet J.P.
Fistules artério-veineuses multiples d'évolution maligne par son retentissement local et cardiaque.
P.M. 1964, 72,26; 1555-1560

27 Cormier J.M. et Benhamou G.
Histoire naturelle des anévrysmes artériels et des fistules artério-veineuses.
R.P. 1966,1,539-556

28 Coursley G. Irvins J.C. et Baker N.W.
Congenital arterio-veinous fistulas in the extremities. An analysis of 69 cases
Angiology 1956,7,3,201-207

29 Delaney J. et Scarpino.J.
Limb arterio-veinous shunting following sympathetic denervation
Surgery 1973,73,2,202-206

30 Dotté
Unusual arterio-veinous aneurysm of the glutéal artery
Min.Cardio-angio. 1968,16,1553-1560

31 Fontaine R.
Du rôle physio-pathologique des canaux de dérivation artério-veineuse dits de Sucquet dans certaines affections vasculaires
Lyon Chir. 1954,49,7, 806-828

32 Fontaine R. Calcagno H.M. Enriquez de la Fuente F.A.
A propos de 3 fistules artério-veineuses très périphériques dans le territoire de l'artère carotide externe: Deux survenues après ablation d'un hémangiome, le 3ème d'origine traumatique. Contribution à l'étude étio-pathogenique de l'anévrysme cirsoïde.
Actual. Cardio-angiol. Intern. 1963,12,3, 175-186

33 Fontaine R. Le Gal Y. Kieny R. Böllak Cl. et Chaddad F.
Les anévrysmes cirsoïdes dans le cadre des fistules artério-veineuses
A propos de 25 observations personnelles.
I; Données pathogeniques et anatomo-pathologiques
Lyon Chir. 1967,63,3, 332-354

34 Fontaine R. Le Gal Y. Kieny R. Bollack CL. et Chaddad F.
Les anévrysmes cirsoïdes dans le cadre des fistules artério-veineuses
II: Données cliniques et thérapeutiques
Lyon Chir. 1967,63,4,495-509

35 Foster J.H. et Kirtley J.A.
Unilateral lower extremitie hypertrophy
Surg. Gyn. and Obst. 1959,108,35

36 Galicer R.F. et Chicote M.N.
Syndrome de Klippel-Trenaunay: Presentacion de tre casos
Prensa Madica Arg. 1956,43,3259

37 Galindo
An atypical case of congenital arterio-veinous fistula in the anterior tibial artery in Klippel- Trenaunay syndrome.
Angiologia 1968,20,317-324

38 Galindo
An unusual case of congenital arterio-veinous fistula
J. Cardio-vasc. Surg. 1970,11,164-169

39 Garcia M. Vallarino G. et Bertolini A.
Les fistules artério-veineuses congénitales
Min. Ped. 1963,15,8,213-233

40 Gius J.A.
Arterio-veinous anastomoses and varicose veins
Arc. of Surg. 1960,81,147

41 Gross F.S. Gloves O.M. Simeone F.A. et Oldenbourg F.A.
Congenital arterio-veinous aneurysm
Ann. of Surg. 1958, 143, 3, 649-663

42 Greenhalg R.M. Rosengarten D.S. et Calnan J.S.
A single congenital arterio-veinous fistula of the hand.
Br. J. Surg. 1972,59,76-78

43 Guilleminet M. et Sautot J.
Au sujet des communications arterio-veineuses des membres à siège intra-osseux
Rev. chir. Orth. 1963,49,6,659-676

44 Hewett P.
A case of congenital anevrysmal varix
Lancet 1867,1,146

45 Holman E.
The physiology of an arterio-veinous fistula
Arc. Surg.1923,7, 64-82

46 Holman E.
Experimental studies of arterio-veinous fistulae:
blood volume variations
Arc. Surg. 1924,9,822

47 Horton B.T.
Hemyatrophy of extremities associated with congenital arterio-veinous fistula
J.A.M.A. 1932,98,372-377

48 Horton B.T.
Arterio-veinous fistula involving the common femoral artery identified by arteriography
Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic 1933,8,189-191

49 Howard R.C.
A case of congenital arterio-veinous fistula involving the Femur
J. Bone and Joint Surg . 1959,41,358-361

50 Huguier J. et Cerbonnet G.
Fistule arterio-veineuse congénitale multiple d'évolution irrémédiable obligeant à l'amputation.
Mem. Acad. Chir. 1966,92,39-40

51 Hyyppä
Multople diffuse congenital arterio-veinous fistula of the lower limb.
Cl. Pediatr. 1971,10,282- 284

52 Jonson E.W. Ghormley R.K. et Dockerty M.B.
Hemangiomas of the extremities
Surg. Gyn. and Obst . 1956,102,531

53 Jouve A. Bourdoncle E. et Bourde C.
Fistules artério-veineuses congénitales des membres et syndrôme de Klippel-Trenaunay
Sem. Hop. Paris 1952,28,6,2674-2680

54 Kellerhouse L.E. et Rannicer K.
Congenital arterio-veinous malformation of the foot.
Am. Journ. of Roent. 1969,105;4, 877-879

55 Kissel P. Durieux J.B. et Schmitt J.
Qu'appelle-t-on phacomatose ?
R.P. 1970, 20, 28, 4353- 4362

56 Kittredge R.D. Kanik U. et Finby N.
Arterio-veinous fistulas
Am. Journ. of Roent. 1967,100,2, 431-445

57 Klippel M. et Trenaunay P.
du noevus variqueux et ostéo-hypertrophique
Arc. Gen. Med. 1900,3, 641-672

58 Kühne H.
Kongenitale arterioveinose Fisteln an der Exträmitäten
Zbl. f; Chir. 1956,33,1765

59 Lawton R.L. Tidrick R.T. et Brintnall E.S.
A clinico-pathologic studie of multiple congenital arterio-veinous fistulas of the lower extremities
Angiocology 1957,8,2,161-169

60 Legrand R. Desruelles J. Gerard A. et Cordier R.
Communications artério-veineuses anormales des extrêmités des membres
Leur mise en évidence
P.M. 1955,63,38,793-795

61 Leonard F.C. et Vassos G.A.
Congenital arterio-veinous fistulisation of the lower limb. Peport of a case sunnfully treated by total excision
New Engl. Journ. of Med. 1951,245,865

62 Leriche R.
Anévrysmes artériels et fistules artério-veineuses
Masson Ed. Paris 1949 1 vol.

63 Leriche R.
A propos de 12 cas d'anévrysme cirsoïde
Lyon Chir. 1951,46,1,5-24

64 Leriche R.
Précisions sur l'anévrysme cirsoïde
Mem. Acad. Chir. 1951,77,55-61

65 Letenneur
Etat cirsoïde des artères de l'avant-bras compliqué de phlebectasie artérielle
Gaz. Hop. 1859,122-123

66 Lewis D.D.
Congenital arterio-veinous fistulas
Lancet 1930,2,621-628

67 Lindenauer S.Martin
The Klippel-Trenaunay syndrome: Varicosity,hypertrophie and hemangioma whith no arterio-veinous fistula.
Ann. of Surg. 1965,162,308-314

68 Lonquet Y.J. et Delarue J.
Sur les communications artério-veineuses multiples des membres
Mem. Acad. Chir. 1966,92,60-61

69 Mahoudeau D. Graveleau D. Nouven-Ngoc-Huy et Tran-Lu-Y
Syndrôme de Klippel-Treneuney. A propos d'une observation.
Sem. Hop. Paris 1960,36,15,951-959

70 Malan E.
Syndrôme fonctionnel de l'artère tibiale antérieure du à une dérivation sanguine à travers les communications artério-veineuses du talon
P.M. 1954,62,70,1447-1448

71 Malan E.
Syndrômes fonctionnels du membre inférieur dus aux communications artério-veineuses de la plante du pied.
Lyon Chir. 1955,50,6,641-653

72 Malan E.
Bases physio-pathologiques su traitement des fistules artério-veineuses congénitales
Mem. Acad. Chir. 1960,86,8-9,259-263

73 Malan E. et Puglionisi A.
Congenital angiodysplasia of the extremities Note I
J. Cardio-vasc. Surg. 1964,5,87-130

74 Malan E. et Puglionisi A.
Congenital angiodysplasia of the extremities Note II
J. cardio-vasc. Surg. 1965,6,255-347

75 Malan E.
Surgical problems in the treatment of congenital arterio-veinous fistulas.
J. cardio-vasc. Surg. 1965 suppT. Sept. 251_255

76 Malan E.
Congenital arterio-veinous malformations of the face and scalp
J.Cardio-vasc. Surg. 1968,9,109-140

77 Martorell F. et Salléras V.
Fistulas arteriovenosas congenitas dos miembros
Publi. Med. Janes, Barcelone 1950

78 Masse P.
Aspects orthopédiques des phacomatoses
R.P. 1970, 20, 28;4409-4429

79 Masson M.
La maladie de Sturge-Weber
R.P. 1970, 20, 28, 4455-4461

80 Maw A.R.
Some features of arterio-veinous malformations in the head and neck.
The laryngoscope 1972,82, 5, 785-795

81 Mentha Ch.
Deux cas de maladie de Klippel-Trenaunay
P.M. 1961, 69,9, 416-418

82 Merle d'Aubigné R. et Dubousset J.
Correction des grandes inégalités de longueur des membres inférieurs.
Rev. Chir. Orthop. 1968, 54, 7, 595

83 Morin M.
A case of congenital arterio-veinous fistula of the upper extremitie.
Jour.Radio. Electro. Med. Nucl. 1970, 51, 828_831

84 Mouchet A. Rougé P. Marquand J. et Guivarc'h M.
A propos d'un cas de fistules artério-veineuses congénitales du membre inférieur.
Mem. Acad. Chir. 1965, 91, 2, 1062-1070

85 Mousseau M. Visset J. Baudry G. Mme Mussini-Montpellier et Pourquié P.
Anévrysme cirsoïde de la racine du membre inférieur. Exérèse, guérison
Mem. Acad. Chir. 1967, 93, 516

86 Murphy T.O. et Margulier A.R.
Roentgenic manifestations of congenital peripheral arterio-veionous communications
Radiology 1956,67,26,26-33

87 Nisbet N.W.
Congenital arterio-veinous fistula of the extremities
Br.Journ. ofSurg. 1957,41,658-661

88 Olivier Cl.
Les varices symptômatiques de malformations vasculaires. Essai de classification.
P.M. 1955, 86, 1822-1825

89 Parkes-Weber F.
Angioma formation in connexion whith hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy.
Br.Jour. of Derm. Syph. 1907, 19, 231

90 Pearse H.E. et Morton J.J.
The stimulation of bone growth by veinous stasis
Jour. Bone and Joint Surg. 1930, 12, 97

91 Pemberton J.de J. et Saint J.M.
Congenital arterio-veinous communications
Surg. Gyn. and Obst. 1928,46, 470

92 Piulachs P.
Considérations physio-pathologiques sur les anévrysmes artério-veineux
Sem. Hop. Paris 1951,27,2787-2793

93 Pheline Y. Delmas P. et Coudrier J.
Diagnostic clinique et paraclinique des fistules artério-veineuses des membres.
Sem. Hop. Paris 1970, 46, 27, 1883-1891

94 Poulet J. et Ruff.F.
Dysplasies veineuses congénitales des mambres
P.M. 1969, 77, 5, 163-166

95 Puglionisi A.
Fistules artério-veineuses des membres. Leur place dans l'angio-dysplasie
Min. Med. 1961, 52, 84, 3615-3618

96 Puglionisi A.
Congenital arterio-veinous fistulas of the limbs: classification and anatomo-clinics forms
Jour. Cardio-vasc. Surg. Suppt. Sept. 1965, 231-236

97 Quenu E.
Chapitre " Angiomes " in Simon Duplay et Reclus
Traité de chirurgie T. 1, 475-498 Masson et Cie. Ed. Paris

98 Raskind R.
Arterio-veinous malformations: Follow-up in 68 cases
Vasc. Surg. 1971, 5, 30-34

99 Reid M.R.
Abnormal arterio-veinous communications acquired and congenital
Arc. of Surg. 1925, 10, 601

100 Rienhoff W.F.
Congenital arterio-veinous fistula
Bull. Johns Hopkins Hosp. 1924, 35, 271

101 Roberte Jaspar E. Heldenbergh G. et Rozovski M.
Un cas de fistule artério-veineuse de la main
Acta Ch. Belg. 1961, 60, 5, 530-534

102 Robertson D.D.
Congenital arterio-veinous fistula of the extremities
Jour. Cardio-vasc. Surg. Suppt.Sept.1965, 237-240

103 Sabrie S. et Catton L.T.
New test for detection of peripheral arterio-veinous fistulae
Br. Med. Jour. 1971, 3, 761-762

104 Salinier J.C. et Foray J.
A propos d'une forme pseudo-tumorale de fistule artério-veineuse congenitale de l'avant-bras.
Lyon chir. 1971,67, 3, 218-220

105 Sautot J. et Duquesnel J.
Fistules artério-veineuses congénitales des membres
R.P. 1966,1? 617-627

106 Servelle M.
La veinographie va-t-elle nous permettre de démembrer le syndrôme de Klippel-Trenaunay et l'hémangiectasie hypertrophieue de Parkes-Weber ?
P.M. 1945, 53, 353

107 Servelle M.
Malformations veineuses congénitales
Arc. Mal. coeur, 1947, 40, 125

108 Servelle M.
Stase veineuse et croissance osseuse
Bull. Acad. Med. 1948, 132, 471

109 Servelle M. Albeau-Fernet M. Laborde S. Charbat J. et Rougeulle J.
Lésions des vaisseaux lymphatiques dans les malformations congénitales des veines profondes
P.M. 1957, 65, 531

110 Servelle M. Cornu C. Laurens P. Forman J. Bouchard F et Thepot Y.
L'hypertension veineuse des membres.
Sem . Hop. Paris 1960, 36, 2580-2586

111 Servelle M. Zollotas E. Soulier J. Andrieux J. et Cornu C.
Syndrôme de Klippel-Trenaunay, malformations des veines iliaques fémorale et poplitée
Arc. Mal. Coeur 1965,2,8, 1187-1197

112 Servello M. Cominardi M. Marchiori G. et Pistolesi
La fistole arterovenose periferiche congenite e traumatiche
1 Vol. Riccardo Zanneni et Figlio Ed; Padoue 1965

113 De Sèze S. et Ryckewaert A.
Chapitre " Syndrôme de Klippel-Trenaunay " in Maladies des os et des articulations
Ed. medicales Flammarion Paris 1964

114 Sicard et Forestier
Injections intra-vasculaires d'huile iodée sous contrôle radio.
Compte-rendu Soc. Bio. 1923, 88, 1200

115 Steinberg I. Tillotson P.M. et Halpern M.
L'étude radiographique des fistules artério-veineuses congénitales et traumatiques de la grande circulation
Am. Jour. of Roent. 1963,89,1, 343-357

116 Strandnesse D.E.
Ultra-sonic flow detection. An Usefull technic in the evaluation of peripheric vascular disease.
Am. Jour. Surg. 1967, 113, 311-320

117 Szilaggi E. Elliot J. De Russo F.J. et Smith R.F.
Peripheral congenital arterio-vainous fistulaq
Surg. 1965, 57, 1, 61-81

118 Szilaggi E.
Observations in 45 cases of peripheral congenital arterio-veinous fistulas
Jour. Cardio-vasc. Surg. Suppt. Sept. 1965, 346-250

119 Terrier F.
Remarques cliniques et anatomiques sur 2 tumeurs vasculaires du cuir chevelu
Rev. Chir. 1890, 10, 47-63

120 Tice D. Clauss R. Keirle A. et Reed G.
Congenital arterio-veinous fistulae of the extremities. Observations concerning treatment.
Arc. of Surg. 1963, 86, 3, 460,-465

121 Trancone S.
One case of multiple arterio-veinous fistula in a patient with Klippel-Trenaunay Syndrome
Min. Chir. 1966, 21, 695-701

122 Trelat et Monod
De l'hypertrophie congénitale partielle ou totale du corps .
Arc. Gen. Med. 1869, 10, 1888

123 Veal J.R. et Mac Cord W.R.
Congenital abnormal arterio-veinous anastomosis of the extremities with special references to diagnosis by arteriography and by oxygen saturation test.
Arc. Surg. 1938, 33, 848-866

124 Van der Molen H.R.
A propos de cas de Klippel-Trenaunay. Essai de classification des angiopathies à retentissement osseux ou, peut-être mieux, des dysembryoplasies vasculo-osseuses.
Phlebologie 1954, 7, 95

125 Van der Molen H.R.
Le syndrôme de Klippel-Trenaunay: angiomatose hypertrophiante, sixième phacomatose ?
Phlebologie 1954, 7, 72-79

126 Walker G.
Congenital arterio-veinous fistula within the tibia.Report of a case.
Jour. Bone and Joint Surg. 1971, 53, 108-112

127 Wilkinson H.A.
Recurrence of vascular malformation of the scalp 18 years following excision (Case report)
Jour. of neuro-surg.1961,34, 435-437

128 Woolard H.N.
The devaloppement of the principal arterial steams in the forelimb of the Pig
Contr. Embryol. 1922,14, 139

129 Yao S.T. Needham T.N. Lewis J.B. et Hobbs J.T.
Limb blood flow in congenital arterio-veinous fistula
Surg. 1973,73,1, 80-84

130 Yao S.T. Hobbs J.T. et Irvine W.T.
Ankle systolic pressure measurements in arterial disease affecting the lower extremities
Br. Jour. Surg. 1969, 56, 676-679

131 Yoshio Sako et Varco R.L.
Arterio-veinous fistula: Result of management of congenital and acquired forms, blood flow measurements and observations on proximal arterial degeneration.
Surg. 1970, 67, 1, 40-61